Aus dem Pathologischen Institut der Freien Universität Berlin
im Städtischen Krankenhaus Westend
Direktor: Professor Dr. med. Wilhelm Maßhoff

ÜBER DIE NEBENLUNGE
(NACH EIGENEN UNTERSUCHUNGEN)

INAUGURAL-DISSERTATION
zur
Erlangung der medizinischen Doktorwürde
an der
Medizinischen Fakultät der Freien Universität Berlin

vorgelegt von
Gerlinde Zesch geb. Unholtz
aus Heidelberg

1969

Aus dem Pathologischen Institut der Freien Universität Berlin
im Städtischen Krankenhaus Westend

Direktor: Professor Dr.med. Wilhelm Maßhoff

Über die Nebenlunge

(nach eigenen Untersuchungen)

Inaugural - Dissertation
zur
Erlangung der medizinischen Doktorwürde
an der
Medizinischen Fakultät der Freien Universität Berlin

vorgelegt von
Gerlinde Zesch geb.Unholtz
aus Heidelberg

Dekan: Professor Dr.med. Hans Heinz Naumann

Referent: Professor Dr.med. Wilhelm Maßhoff

Korreferent: Professor Dr.med. Karl Ludwig Radenbach

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Freien Universität Berlin.

Promoviert am : 25. Juli 1969

Meinen Eltern

I N H A L T S V E R Z E I C H N I S

		Seite
I.	Einleitung	4
II.	Entwicklungsgeschichte	5
III.	Überblick über Fälle vom Nebenlunge (N.L.) aus der Literatur von 1956-67	7
	1. Klinik	8
	a. Allgemeines	8
	b. Symptomatik	8
	c. Diagnostik	9
	d. Befunde	11
	e. Therapie	15
	2. Morphologie	16
	3. Kombinierte Mißbildung	26
IV.	Eigenes Material	28
V.	Diskussion	54
VI.	Zusammenfassung	70
VII.	Literaturverzeichnis	71

Seite

I. Einleitung 1

II. Entwicklungsgeschichte 3

III. Übersicht über Teile von Embryonen (E.C.) aus der Literatur von 1910-17 7

1. Klasse 8

a. Allgemeines 8
b. Ovarium 8
c. Uterus 9
d. Scheide 11
e. Vagina 13

2. Klasse 15

3. Klasse Mischteile 16

IV. Eigenes Material 20

V. Methoden 24

VI. Beobachtungen 27

VII. Literaturverzeichnis 31

I. Einleitung

Unter den pulmonalen Mißbildungen nimmt die sog. bronchopulmonale Sequestration oder auch Nebenlunge genannt eine besondere Stellung ein, da sie gewissermaßen das Modell für das dysgenetische Spektrum des Atmungsorgans darstellt. Sie ist als echte Überschußbildung aufzufassen, d.h. als zusätzliche Lungenanlage mit eigener Gefäßversorgung und ohne einen Anschluß an das reguläre Bronchialsystem. Die von PRYCE vorgeschlagene Benennung der Mißbildung als " bronchopulmonale Sequestration " ist mißverständlich und schlecht, da es sich ja keineswegs im Ergebnis um einen Sequester im allgemeinpathologischen Sinne handelt. Wir möchten deshalb die Bezeichnung " Nebenlunge " vorziehen, insbesondere da in dieser bereits die Kennzeichnung als Überschußbildung zum Ausdruck gebracht wird.

Die Komplexität dieser Mißbildung ist charakterisiert durch eine Störung in beiden Phasen der normalen Lungenentwicklung. So finden sich neben regelrecht gebauten Bronchien bronchiale Cysten und unter den parenchymalen Formationen auch solche, die dem Bild der Alveolardysplasie entsprechen.

Diese Arbeit verfolgt das Ziel, anhand des im Pathologischen Institut der FU Berlin untersuchten einschlägigen Materials und einer Übersicht über die in der Literatur beschriebenen Fälle einen Beitrag zur Kenntnis und zum Problem der Nebenlunge (N.L.) zu liefern.

II. Entwicklungsgeschichte

Zum Verständnis der N.L. ist die Kenntnis der embryonalen Lungenentwicklung einschließlich der Entstehung der arteriellen pulmonalen Gefäße Voraussetzung.

Die erste Lungenanlage findet sich am Boden des Vorderdarms als sog. Laryngotrachealrinne. Die Abschnürung dieser Rinne vom Darmkanal, d.h. die Trennung zwischen Atmungs- und Verdauungstrakt erfolgt bei einer Embryonenlänge von 3 mm (STARCK 1965).

Die normale Lungenentwicklung teilt sich in 2 Phasen. Die erste Phase ist mit dem Aufbau des Bronchialbaumes im 6. Embryonalmonat abgeschlossen; die zweite Phase ist durch die Ausbildung des respiratorischen Parenchyms gekennzeichnet. Innerhalb dieser beiden Entwicklungsphasen können wiederum 3 ineinandergreifende Abschnitte unterschieden werden:

1. die vom entodermalen Epithel ausgehende gerichtete zentrifugale Aussproßung der Bronchien mit Differenzierung der Endknospen des Bronchialbaumes in das respiratorische Parenchym;
2. die vom mesenchymalen Stützgewebe bestimmte zentripetale Gliederung der Lunge in Lappen, Segmente und Lobuli;
3. die von der Gefäßentwicklung abhängige Entfaltung der respiratorischen Endsäckchen (GIESE 1963).

Diese von verschiedenen Faktoren abhängige komplizierte Entstehung der Lunge bietet eine Vielfalt von Störungsmöglichkeiten. Die Art der jeweiligen Fehlbildung wird vom der teratogenetischen Terminationsperiode bestimmt.

Die Gefäßversorgung der Lunge erfolgt zunächst über Segmentarterien, die den sog. Huntingtonschen Plexus, ein frühentwickeltes schwammartiges Gefäßnetz der Lunge, mit den Aortae dors. verbinden. Mit der Entwicklung der Arteria pulmonalis aus der 6. Kiemenbogenarterie (bei einer Embryonenlänge von 20 mm) verlieren die Segmentarterien ihre ernährende Funktion und bilden sich zurück, lediglich das erste Paar bleibt erhalten und entwickelt sich zu den Bronchialarterien (STARCK 1965).

III. Überblick über Fälle von N.L. aus der Literatur

In der Weltliteratur - soweit uns zugängig - wurden in den Jahren 1956 bis 1967 insgesamt 118 Fälle von N.L. beschrieben (s. Tab. 1).

Jahr der Veröffentlichung	Nr. der Autoren im Literaturverzeichnis
1956	10, 36, 73
1957	23, 29, 51, 68, 71, 72
1958	5, 14, 26, 31, 69, 74
1959	17, 19, 43, 63, 65, 78
1960	8, 20, 21, 27, 40, 57, 70, 76
1961	1, 11, 42
1962	3, 16, 22, 56, 66, 77
1963	13
1964	48, 54
1965	--
1966	2, 9, 58, 61
1967	--

Tab. 1 : Fälle von N.L. im Schrifttum von 1956 - 67

1. Klinik :

a. Allgemeines :

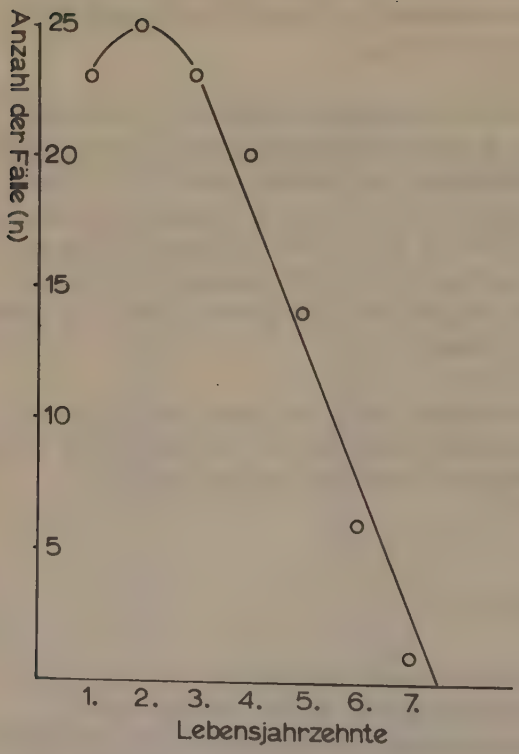
Die Geschlechtsverteilung zeigt ein geringes, aber nicht signifikantes Überwiegen der Männer. Von den 118 veröffentlichten Fällen sind 64 männlichen und 54 weiblichen Geschlechts.

Die ersten Krankheitssymptome treten nach verwertbaren Angaben bei 66 Fällen durchschnittlich mit 16,6 Jahren auf. Die Erkennung der Fehlbildung erfolgt in einem Durchschnittsalter von 24,8 Jahren (nähere diesbezügliche Angaben bei 92 Fällen). Bei 43% wurde die Mißbildung bis zum 20. Lebensjahr, bei 38% zwischen dem 20. und 40. Lebensjahr und bei 19% erst jenseits des 40. Lebensjahres festgestellt (s.Darst. 1).

Im allgemeinem beträgt die Zeitspanne zwischen der klinischen Manifestation der N.L. und deren Diagnose etwa 8 Jahre - unabhängig vom Alter der Betroffenen (s. Darst. 2).

b. Symptomatik :

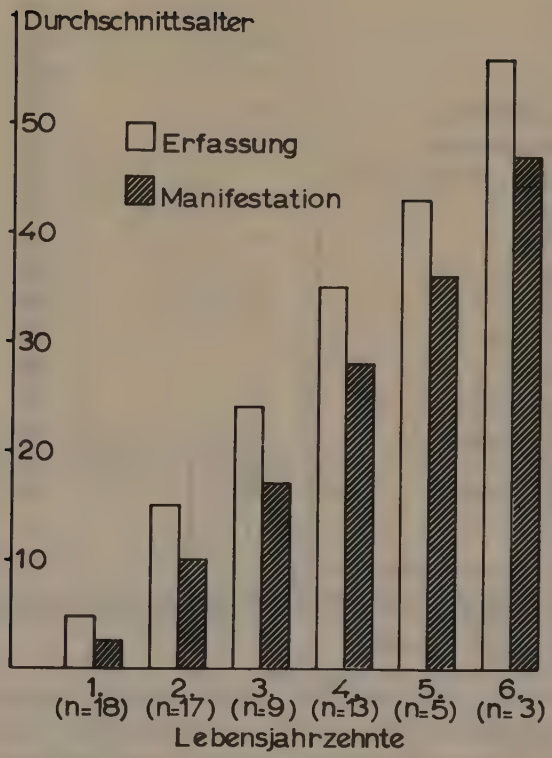
An klinischen Erscheinungen stehen Pneumonien im Vordergrund. Sie werden in der Anamnese bei der Hälfte der Fälle erwähnt. Daneben bestehen häufig Husten, Auswurf und Fieberattacken. Allgemeines Krankheitsgefühl mit reduziertem Allgemeinzustand und Schmerzen in der Brust werden etwa von jedem 4. Kranken angegeben. An weiteren Symptomen folgen der Häufigkeit nach Haemoptysen, die aber durchweg als geringgradig bezeichnet werden. Auffallend ist die relativ hohe Beteiligung von Dyspnoe mit 10% am Beschwerdekomplex der N.L. Bei 12% der mitgeteilten Fälle von N.L. ist die Fehlbildung bei völlig leerer Anamnese durch eine Routineröntgenuntersuchung erfaßt worden (s. Tab. 2).



Darst. 1 : Verteilung des Erfassungsalters der N.L.

c. Diagnostik :

Zur näheren Diagnostik der N.L. ist neben den routinemäßigen Röntgenaufnahmen bei der Mehrzahl der Patienten eine Bronchographie durchgeführt worden. Zu erwähnen



Darst. 2 : Manifestations- und Erfassungsalter der N.L. in Lebensjahrzehnten (n=65).

ist der relativ hohe Anteil von Angiographien zur praeoperativen Diagnostik (s. Darst. 3). Unter insgesamt 18 retrograden Aortographien finden sich zusätzlich selektive Angiographien sowie Herzkatheterismus in je zwei Fällen (s. Tab. 3). Der Einsatz angiographischer Verfahren erklärt sich aus der Natur der N.L.

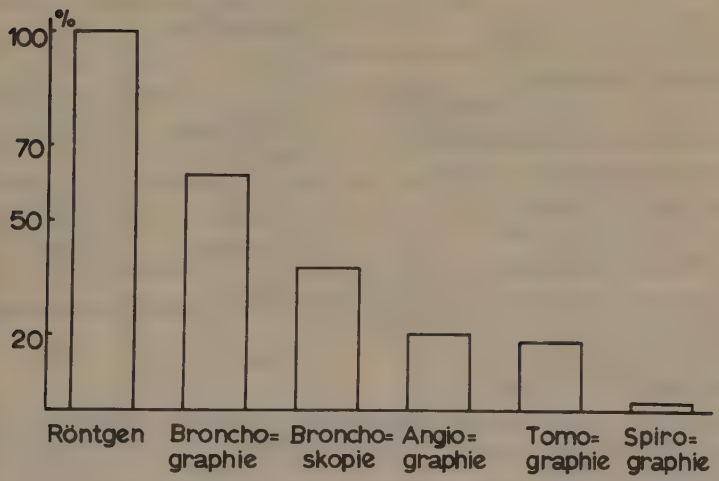
Symptome	Anzahl	% der Gesamtfälle
Pneumonie	45	50%
Husten	42	46%
Auswurf	32	36%
Fieber	28	31%
Thoraxschmerzen	16	18%
Allgemeinsymptome (Schwäche, reduz. AZ)	16	18%
Haemoptoe	14	16%
Bronchitis	11	12%
Keine Symptome	11	12%
Dyspnoe	9	10%
Schüttelfrost	7	8%
Pleuritis	6	7%
Schweißausbruch	4	4%
Magenbeschwerden	4	4%
Erkältung	2	2%
Erbrechen	2	2%
Asthma	1	1%

Tab. 2 : Häufigkeit der klinischen Erscheinungen bei N.L. (n=90)

d. Befunde:

Unauffällige perkussorische und auskultatorische Befunde sind bei 32% der Fälle erhoben worden. Bei den übrigen Kranken finden sich in gleicher Verteilung neben umschriebener Dämpfung abgeschwächtes Atemgeräusch und feuchte Rasselgeräusche.

Die röntgenologische Untersuchung - einschließlich der Tomographie - ergibt in allen mitgeteilten Fällen



Darst. 3 : Diagnostische Maßnahmen zur Feststellung einer N.L. (prozentual)

einen pathologischen Befund: vorwiegend zeigt sich eine inhomogene Verschattung mit einer oder mit mehreren Aufhellungsbezirken. Daneben sind solitäre oder multiple cystische Aufhellungen ohne Infiltration oder in der Häufigkeit folgend Verschattungen von homogener Natur nachweisbar (s. Darst. 4). Nur in einem Fall ist röntgenologisch der Verdacht auf ein aberrierendes Gefäß geäußert worden (PINNEY u. SALYER 1957).

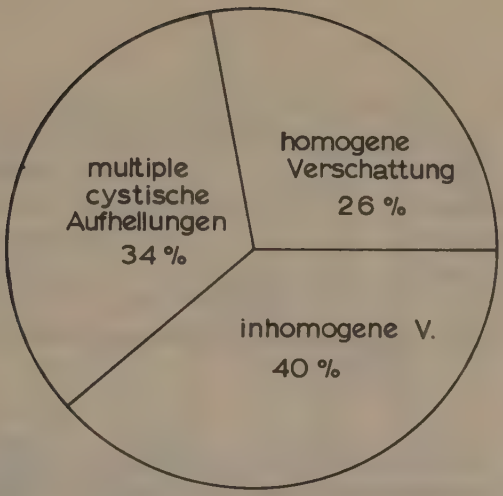
Die Bronchoskopie ergibt bei über der Hälfte der Kranken regelrechte Verhältnisse im Bereich des Bronchialsystems, im übrigen sind lediglich leichte entzündliche Veränderungen an den Bronchien gefunden worden.

Gefäßdarstellung	Fälle	Autoren	Jahr
Retrograde Aortogr.	2	PINNEY	1957
Retrograde Aortogr.	2	GERARD	1958
Intrathorakale Aortogr.	2	SINEOPOLOUS	1959
Retrograde Aortogr.	1	WITTEN	1962
Retrograde Aortogr.	2	BROCARD	1962
Retrograde Aortogr.	1	SMITH	1962
Retrograde Aortogr.	1	BORRIE	1963
Retrograde Aortogr.	1	RANNINGER	1964
Retrograde Aortogr.	1	NIELSEN	1964
Retrograde Aortogr. u. selekt. Arteriogr.v. Bronchialart. u. aberrier. Art.	1	RIBAUDO	1966
Retrograde Aortogr. u. Herzkatheterismus	1	ACKER	1966
Retrograde Aortogr.	2	RUBIN	1966
Retrograde Aortogr. u. selekt. Arteriogr. des Truncus coeliacus u. Herzkatheterismus	1	BENNET	1966

Tab. 3 : Angiographien bei N.L.

Bei 87% der Fälle wird ein negatives Bronchogramm vermerkt, d.h. eine Kommunikation der N.L. mit dem Bronchialbaum kam nicht zur Darstellung; 11% der Untersuchungen ergeben ein eindeutig positives und 2% ein teilweise positives Bronchogramm. Bei einem Drittel der Fälle finden sich eine Verdrängung des orthologischen Bronchialsystems sowie Bronchiektasen in der Umgebung der N.L.

Mittels Angiographie ist die aberrierende Arterie

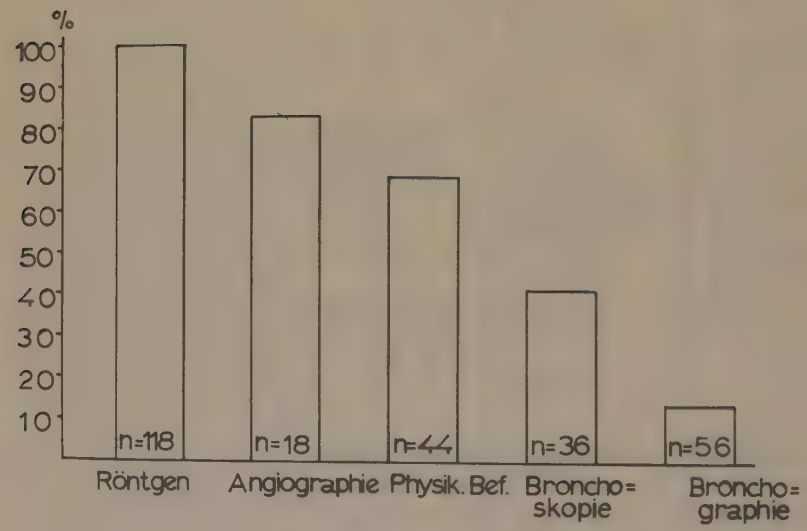


Darst. 4 : Röntgenologisches Bild der N.L.

in 83% der Fälle (n=18) nachgewiesen worden (s.Darst.5). Die Darstellung des venösen Abflusses ist bei 5 Fällen von N.L. gelungen (BROCARD 1962, SMITH u. ABBEY 1962, BORRIE 1963, BENNET 1966, RIBAUDO 1966).

Die spirographische Untersuchung hat bei den zwei entsprechend untersuchten Fällen normale Verhältnisse ergeben.

Zusammenfassend ist zu sagen, daß nur bei 12% der Fälle praeoperativ die Verdachtsdiagnose einer N.L. gestellt worden ist.



Darst. 5 : Pathologische Befunde bei verschiedenen diagnostischen Maßnahmen (prozentual)

e. Therapie:

Die Behandlung der N.L. besteht in ihrer operativen Entfernung, eine antibiotische Therapie prae- oder postoperativ ist in 16% der Fälle vorgenommen worden. Der weitaus häufigste chirurgische Eingriff ist die Lobektomie. Eine Segmentresektion wird in 15%, eine Cystenausschälung in 3% der Fälle beschrieben. Postoperativ treten bei 4% der Patienten leichtere, therapeutisch gut beeinflußbare Komplikationen auf (s.Tab.4). Lediglich über einem Todesfall bei einem 6 Monate alten

weiblichen Säugling wird berichtet (TALALAK 1960). Der postoperative Verlauf bei den übrigen Patienten ist ohne Komplikationen gewesen ; die Entlassung aus der Klinik erfolgte durchschnittlich nach 2 Wochen.

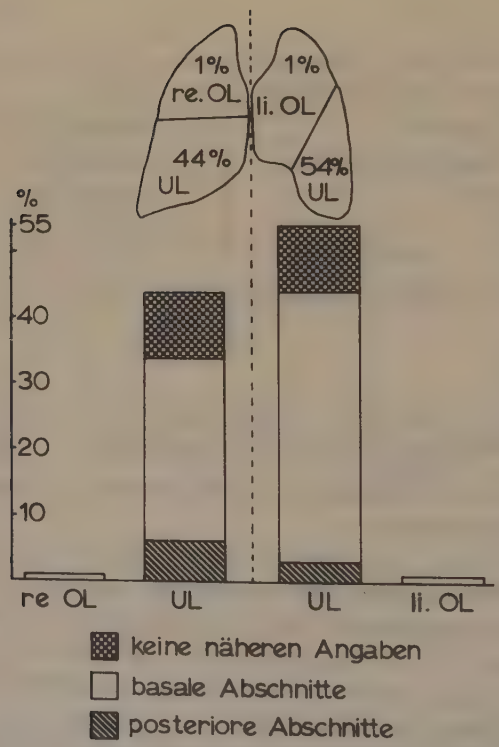
Postoperative Komplikationen	Autor
Zwerchfellparese	CATHALA 1959
Hydro- u. Haemopneumothorax	SINEOPOLOUS 1959
Pleuraempyem	BAUMGARTL 1960
Pleuritis	RUBIN 1966

Tab. 4 : Postoperative Komplikationen bei N.L.

2. Morphologie :

a. Bronchogene und parenchymale Komponente - einschließlich bindegewebiges Gerüst :

Die N.L. ist in 55% der beschriebenen Fälle in der linken Lunge lokalisiert. Die bevorzugten Abschnitte sind die post. - bas. Segmente des linken Unterlappens. Die Lage der N.L. in der rechten Lunge entspricht in etwa derjenigen der linken Lunge (s. Darst. 6). Die N.L. zeigt vorwiegend eine pyramidenförmige Gestalt von verschiedener Größe, ein dunkelrot-blaßrosa oder gelblich-graues Aussehen und eine fleischartige, teigige oder gummiartige Konsistenz.



Darst. 6 : Topographie und prozentuale Verteilung der N.L. in beiden Lungenflügeln

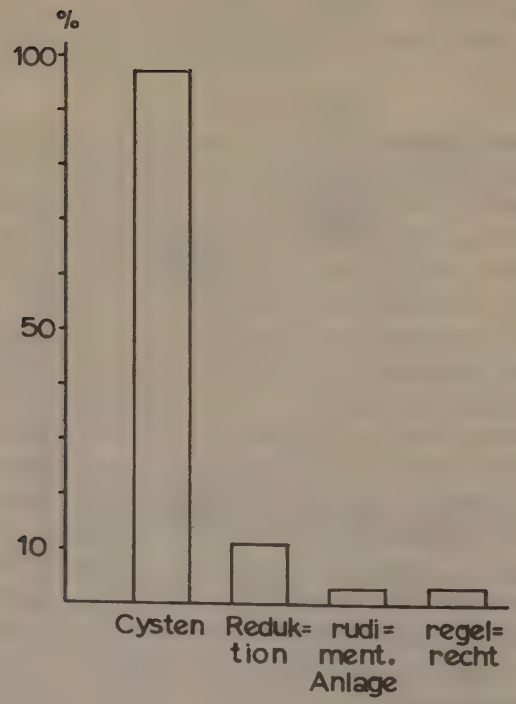
Die parenchymalen, bronchogenen sowie bindegewebigen Anteile der N.L. sind unterschiedlich ausgeprägt. Grundsätzlich muß zwischen angeborenen und erworbenen Störungen unterschieden werden, wobei die eindeutige Zuordnung des jeweiligen Prozesses häufig schwierig

und manchmal sogar unmöglich ist, da die anlagebedingten Formationen durch entzündliche Einflüsse stark umgewandelt sein können.

Die Mehrzahl der Fälle von N.L. ist durch eine Verschiebung der genannten Komponenten gegeneinander sowohl im Sinne einer Hemmungsmißbildung als auch im Sinne einer Überschußbildung gekennzeichnet. Ein der Norm angenäherter Aufbau der N.L. findet sich lediglich bei 3% der Fälle.

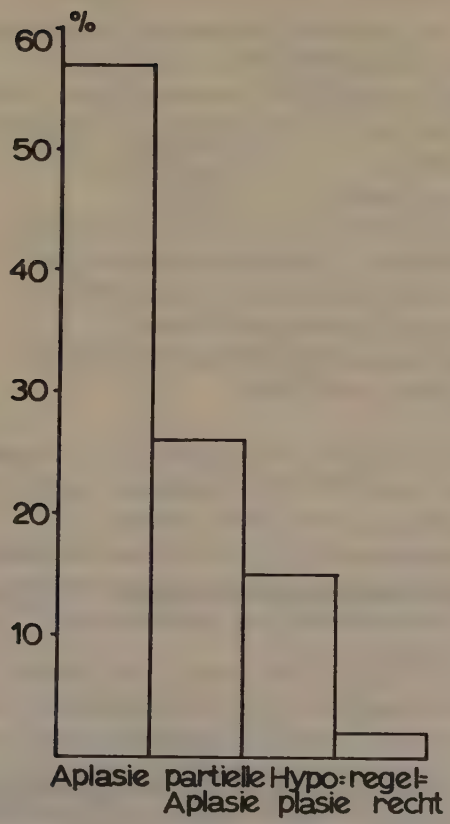
Die bronchogenen Anteile der N.L. sind fast ausschließlich im Sinne einer Hemmungsmißbildung verändert. 97% dieser Fälle (n=1o1) weisen cystische Bildungen auf; bei 65% handelt es sich um eine Solitärcyste, bei 32% um multiple Cysten. Die Cystenauskleidung besteht in 3/4 der Fälle (n=73) aus einem einschichtigen vorwiegend zylindrischen, seltener aus einem kubischen Flimmerepithel. Der Aufbau der Cystenwand läßt meist den bronchogenen Charakter deutlich erkennen (96%). Bei einem Fall finden sich Inseln von Tumorgewebe in den Wandschichten (ELIAS u. AUFSES 1960). Fehlbildungen - wie Fehlen von Knorpeln oder Drüsengewebe - sind bei 18% nachweisbar. Bemerkenswert ist außerdem ein Fall mit Dystopie von Pankreasgewebe (BESKIN 1961). Eine Kommunikation der Cysten untereinander wird bei 12 Fällen angegeben. Eine Verbindung der Cysten mit dem Bronchialbaum kann bei 6 Fällen histologisch eindeutig nachgewiesen, bei 13 Fällen ausgeschlossen werden. In 3 Fällen von N.L. wurde eine Verbindung mit dem Oesophagus beobachtet (ROUGE 1961, v. RENS 1962, RUBIN 1966).

Neben den cystischen Bildungen wurden eine Reduktion der Bronchien in Länge und Kaliber (11%) sowie rudimentäre Bronchialanlagen (3%) beschrieben (s. Darst. 7).



Darst. 7 : Pathomorphologie der Bronchien innerhalb der N.L. (prozentual)

Das Peribronchium zeigt als Ausdruck einer Hemmungsmißbildung in 8% der Fälle ein junges Mesenchym. Neben Anlagen von Knorpelinseln lassen sich Züge von glatten Muskelfasern im peribronchialen Gewebe nachweisen.



Darst. 8 : Prozentuale Verteilung des Parenchymaufbaus innerhalb der N.L. (n=46)

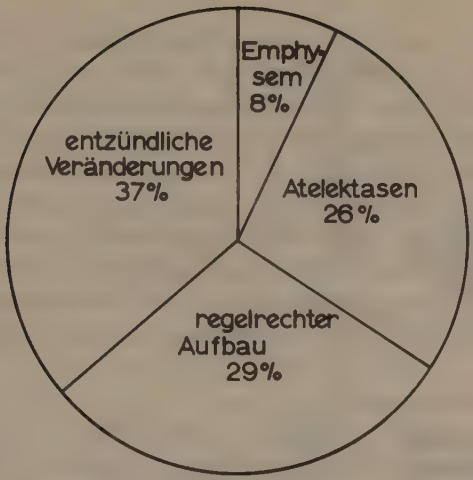
Die parenchymalen Anteile unterliegen in ihrer Entwicklung durchweg einem hemmenden Einfluß. Sie fehlen in über der Hälfte der Fälle vollständig; im übrigen handelt es sich um eine Reduktion von Alveolen oder um rudimentäre alveoläre Anlagen. Ein normales Lungenparenchym ist nur bei 2% der Fälle zu beobachten (s. Darst. 8).

Abschließend soll auf die accidentellen bzw. sekundär entzündlichen Veränderungen innerhalb der N.L. eingegangen werden. Da eine Differenzierung zwischen präexistenten und entzündlich entstandenen bindegewebigen Formationen in den Veröffentlichungen fehlt, kann nur generell vom Stroma als dem Bindegewebsgerüst gesprochen werden. Das Stroma ist in 96% der Fälle von N.L. entzündlich verändert; ausgedehnte Fibrosen finden sich bei über der Hälfte der Fälle, entzündliche Infiltrate bei 1/3 der Lungenanomalie.

43% der Cysten zeigen entzündliche Wandinfiltrationen; bei 4% der Fälle haben sich sogar die ursprünglichen Strukturverhältnisse wegen ausgeprägter entzündlicher Veränderungen nicht mehr feststellen lassen. Bronchiektasen mit entzündlichen Wandinfiltrationen werden bei 80% der Fälle beschrieben.

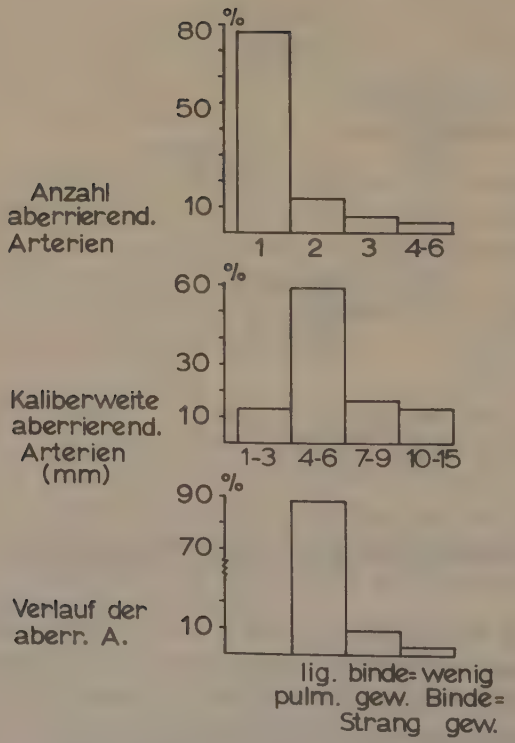
Eine Ausbreitung der Entzündung auf die die N.L. umgebende viscerale Pleura ist in 90% der Fälle erfolgt, auf das angrenzende Lungengewebe in 37%. Neben diesen entzündlichen Veränderungen finden sich in dem umliegenden Lungenparenchym Atelektasen und emphysematöse Bezirke, wobei die atelektatischen Abschnitte im Verhältnis 3:1 überwiegen (s. Darst. 9).

Die in der Literatur angegebene Zahl der aberrierenden Arterien schwankt zwischen 1 und 6 Gefäßen (s.Darst.10); jedoch wird nur bei 1/4 der 118 beschriebenen Fälle mehr als ein aberrierendes Gefäß gefunden. Vier und mehr Gefäße werden nur in 4% der Fälle beobachtet. Der Durchmesser der Arterien liegt bei den Operationspräparaten zwischen 1 und 15 mm, in den meisten Fällen beträgt er 4 bis 6 mm. Stärkere und dünnere Kaliber sind mit jeweils ca 15% vertreten (s. Darst. 10).



Darst. 9 : Aufbau des angrenzenden Lungengewebes

Als Ursprung wird meist die Aorta - bei Überwiegen der Aorta thoracalis mit 73% - festgestellt. Ein Abgang aus größeren Ästen der Aorta (wie A. subclavia, einer Intercostalarterie oder dem Truncus coeliacus) ist in 4% der Fälle ermittelt worden. Größtenteils verlaufen die Gefäße im ligamentum pulmonale. Einige anomale Arterien verlaufen in einem bindegewebigen Strang, andere weisen nur wenig Begleitgewebe auf (s.Darst.10). Die aberrierenden Arterien versorgen in 96% der mitgeteilten Fälle von N.L. ausschließlich die Nebenlunge. Bei den übrigen 4% sind regelhafte Lungenabschnitte aus der Umgebung der N.L. in das Versorgungsgebiet



Darst. 10 : Prozentuale Verteilung von Anzahl, Kaliber und Verlauf der aberrierenden Arterien bei der N.L. (n=118)

mit einbezogen. Anastomosen mit Pulmonalarterien werden in 5 Fällen (PINNEY 1957, SANTY 1959 - 2 Fälle -, CATHALA 1959, BENNET 1966), mit Bronchialarterien in einem Fall (SANTY 1959) angegeben. Bei 7 Fällen

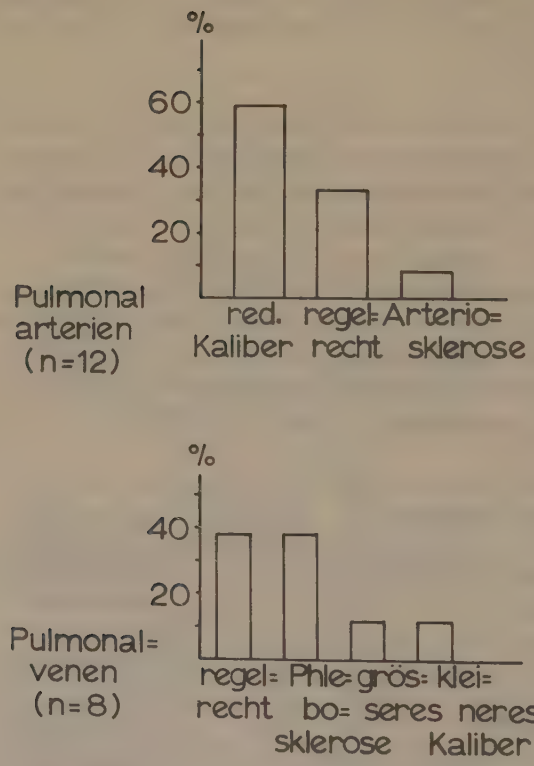
haben nähere Untersuchungen einen sicheren Ausschluß von Anastomosen ergeben (WALL u. LUCIDO 1956, GALLAGHER 1957, GERARD 1958, CHARPIN 1960, AMGWERD 1962, WITTEN 1962, RIBAUDO 1966).

Die venöse Drainage erfolgt in 75% (bei 51 Angaben) über das reguläre Pulmonalvenensystem, in 25% sind anomale Venen nachgewiesen worden. Meist handelt es sich um eine größere anomale Vene mit verschiedener Einmündung (s. Tab. 5). In einem Fall werden 3 anomale Venen kleineren Kalibers mit Einmündung in die V. azygos beschrieben (JUANEDA 1960). In einem anderen Fall ist eine Begleitvene nur histologisch und mittels Kontrastmittelauffüllung des Operationspräparates nachgewiesen worden (v. RENS 1962).

Mündung der anomalen Venen in	Anzahl d. Fälle	Autor
V. cava sup.	1	WITTEN 1962
V. cava inf.	1	SANTY 1959
V. azygos	3	SANTY 1959 WITTEN 1962 SMITH 1962
V. hemiazygos	2	SINEOPOLOUS 1959 COOLEY 1962
V. pulmonalis inf.	1	BROCARD 1962
V. intercostalis	1	SANTY 1959
Rechter Vorhof	1	ACKER 1966

Tab. 5 : Fälle von N.L. mit einer anomalen Vene und deren Einmündung.

Über die Histologie der aberrierenden Arterie wird nur in 49 Fällen etwas ausgesagt. Bei weitaus den meisten (90%) handelt es sich um eine Arterie vom elastischen Typ, bei 10% wird eine Arterie vom



Darst. 11: Beschaffenheit der Pulmonalarterien und -venen in der Umgebung der N.L. Prozentuale Aufteilung

muskulären Typ angegeben. Arteriosklerotische Veränderungen finden sich bei über der Hälfte der aberrierenden Arterien (58%). Eine Endangitis mit teilweiser Obliteration ist bei 9 von 10 Fällen vermerkt. Mikroskopische Einzelheiten über etwaige anomale Venen

werden nicht mitgeteilt. Über die Histologie der Pulmonalarterien - und - venenäste des normalen Lungenabschnittes, der die N.L. enthält, liegen nur in wenigen Veröffentlichungen Angaben vor. Dabei wird ein reduziertes Kaliber des betreffenden Arterienastes bei über der Hälfte der Fälle beschrieben. In 4 Fällen sind die Arterienäste ohne pathologischen Befund, in einem Fall finden sich stärkere arteriosklerotische Veränderungen (BERGMANN u. FLANCE 1956). Der entsprechende Ast der V. pulmonalis ist in 3 Fällen regelrecht, in einem Fall stärker-, in einem anderen Fall kleinkalibriger als die übrigen Venenäste. In 3 Fällen imponiert eine ausgeprägte Phlebosklerose des Venenastes (s. Darst. 11). Erwähnenswert ist ein Fall von N.L. mit auffallender Ektasie der A. mammaria int. und der gesamten Bronchialarterien (BENNET 1966).

3. Kombinierte Mißbildung

In 14% der mitgeteilten Fälle von N.L. sind außer der Nebenlunge weitere Mißbildungen festgestellt worden. Vorwiegend findet sich eine Hiatushernie. Daneben werden Oesophagusmißbildungen in Form einer Fistel oder Duplikationen sowie Fehlbildungen des Gefäßsystems (wie ein Aneurysma der Aorta descendens oder ein Arcus aortae circumflexus) beschrieben. An seltenen Entwicklungsstörungen seien eine Dehiszenz des Perikards, eine Aplasie des posterioren Zwerchfells mit Nierenhernie sowie eine Leberhernie, Pankreasdystopie und Cystenlunge erwähnt (s. Tab. 6).

Zusätzliche Fehlbildungen	Anzahl	Autor
Hiatushernie	3	WALL u.LUCIDO 1956
Hiatushernie u. Aortenaneurysma	1	WALL u.LUCIDO 1956
Hiatushernie u. Arcus aortae circumflexus	1	HASCHE 1956
Hiatus- u.Leberhernie	2	GERARD 1958 TALALAK 1960
Hiatushernie u. Oesophagusfistel	1	RUBIN 1966
Aplasie d. post. Zwerchfells u.Nierenhernie	1	SANTY 1959
Oesophagusduplikat	2	BESKIN 1961 v.RENS 1962
Dehiszenz d. Perikards	3	SANTY 1959
Cystenlunge	1	BAUMGARTL 1960
Pankreasdystopie	1	BESKIN 1961
Vitium cordis	1	v.RENS 1962

Tab. 6 : Weitere Mißbildungen bei N.L.

IV. Eigenes Material

Im Pathologischen Institut der Freien Universität Berlin sind in der Zeit von 1960 bis 1967 insgesamt 397 resezierte Lungenteile und ektomierte Lungen untersucht worden.+) Unter diesen finden sich 7 Fälle von Nebenlunge, der prozentuale Anteil beträgt also 1,8%.

Sämtliche Lungenpräparate sind nach Paraffineinbettung in verschiedenen Ebenen in zahlreichen Groß- und Kleinflächenschnitten untersucht und mehreren Spezialfärbungen unterzogen worden.

Fall, Geschlecht Alter in Jahren	Lokalisation	Therapie	Anzahl aberr.A.	Komb. Mißbild.
I männl., 32	post.bas.S. re. UL	Lobektomie	2	--
II männl., 43	post.bas.S. li. UL	"	?	--
III männl., 25	post.bas.S. li. UL	"	?	--
IV männl., 29	post.bas.S. li. UL	"	1	--
V weibl., 24	re. OL	"	1	--
VI weibl., 35	li. UL	"	3	--
VII weibl., 17	li. OL	"	--	--

Tab. 8 : Eigene Fälle von N.L.(in der Zeit von 1960-1967)

+)
(Ich danke Herrn Dr.HUZLY, Chefarzt der chirurgischen Abteilung des Sanatorium SCHILLERHÖHE der Landesversicherungsanstalt Württemberg für die freundliche Überlassung des Untersuchungsmaterials).

Fall I : 32 jähriger Mann

Klinik:

Anamnese:

Seit 10 Jahren Husten; zeitweise eitriger Auswurf.
Vor 5 Jahren und vor 6 Wochen größere Haemoptoe.

Befunde :

Rö. : angeblich früher o.B. Jetzt: walnußgroße Höhle mit Spiegelbildung in S 10 medial re.
Bronchogramm: komplette Darstellbarkeit des Bronchialbaumes, keine Höhlenauffüllung.

Morphologie:

Makroskopisch: Stumpfkegliger rechter Unterlappen mit umfangreichen flächenhaften Verwachsungen dorsal und zarten Verwachsungssträngen basal. An der dorsalen Lappenkante muldenförmige daumengroße Einsenkung aus kautschukartigem Gewebe bestehend.

Frontale Lamellierung: In der dorsalen Lappenhälfte spitzkegliges Fibrosefeld, welches eine Ausdehnung von 8 cm in horizontaler Richtung zeigt (Basis liegt der medialen Fläche an, Spitze lateral). Im Zentrum unregelmäßig gestaltete, z.T. windungsartig verlaufende Hohlräume und eine größere Höhlenbildung (5,5 x 2,0 cm), die mit eingedicktem, z.T. geleeartigem Material gefüllt sind. Diese Veränderungen erstrecken sich bis in die muldenförmige Einsenkung des Lappens.

Die Sondierung der einzelnen Segmentbronchien läßt sich verhältnismäßig leicht durchführen. Hierbei stößt man auf eine Verbindung mit der großem Höhle ; jedoch ist diese Verbindung an dem fixierten Präparat nicht im einzelnen zu verfolgen.

Ventrale Lappenhälfte entfaltet, einzelne feinnetzige Fibrosen. Spitzensegment unauffällig.

Aberrierendes Gefäß: 2 dickwandige aberrierende Arterien (federkieldick und halb so stark) unterhalb des Zwerchfells aus der Aorta entspringend, den postero-basalen und -medialen Teil des rechtem Unterlappens durchziehend (Angaben des Operateurs).

Histologisch : Die Anlagestörung geht trotz der aufgepfropften Entzündung und der dadurch bedingten geweblichen Umgestaltung aus der Struktur des Lungengewebes deutlich hervor.

Bronchogene Komponente: Die Hohlräume innerhalb der N.L. lassen ausschließlich den typischen Aufbau einer Bronchialwand erkennen. Die Einteilung in die verschiedenen Größenordnungen der Bronchien I bis III ist jedoch aufgrund der ausgeprägten entzündlichen Veränderungen im einzelnen nicht möglich.

Im Peribronchium erscheint als Zeichen der Entwicklungsstörung auffallend viel glatte Muskulatur.

Parenchymale Komponente: Auffällig sind vor allem eine ungleichmäßige Form, Größe und Anordnung der Alveolen. Untermischung der Alveolen mit Bronchiolen. In Alveolen meist kubisches,in Bronchiolen zylindrisches Epithel.

Daneben finden sich in allen Abschnitten der N.L. schwere sekundäre entzündliche Veränderungen. Es zeigen sich zahlreiche Bronchiektasen mit eitriger Entzündung der Wandschichten und Füllung mit eingedicktem Exsudat. Auch die Alveolen enthalten häufig eitriges Exsudat oder desquamierte und verfettete Deckzellen, z.T. auch organisierte Exsudatpfröpfe. Das Peribronchium ist stark verbreitert und fibrosiert.

Gefäßkomponente: Alle Arterien in der Nebenlunge sind verändert :

1. Fibrose der Intima und Subintima mit herdförmiger kleinzelliger Infiltration, teilweise Xanthomzellen.
2. Elastose der Media und Elastica interna.
3. Obliteration einiger Arteriolen stellenweise mit Zeichen einer Rekanalisation.

Die Frage der Zuordnung der Arterien - ob zu bronchialen oder pulmonalen Arterien - ist histologisch nicht zu entscheiden.

Zusammenfassung:

Überschußdysgenesie im post.-bas. Segment des rechten Unterlappens mit bronchogenen und parenchymalen Strukturen einschließlich bindegewebigem Gerüst. Entwicklungsstörung der bronchialen und parenchymalen Anteile im Sinne einer Hemmungsmißbildung. Obliterierende Endangitis im akzessorischen Gefäßbereich. Schwere chronische eitrige Entzündung, vor allem im Bereich der zentral gelegenen Bronchiektasen.

Fall II: 43 jähriger Mann

Klinik:

Anamnese:

1945 nasse Rippenfellentzündung links. Hausärztliche Behandlung und Röntgenkontrollen; keine Punktion. 1959 wiederum Pleuritis exsudativa links. Stationäre Behandlung. 1962 Auftreten von "wandernden Schmerzen" über unterer Thoraxhälfte links, Verstärkung beim Atmen. Nach starkem Hustenreiz mehrere Haemoptoen, dann Schmerzfreiheit. Gleiche Symptomatik 14 Tage später. Kein Fieber. Sonst völliges Wohlbefinden.
J.A.: Raucherhusten mit etwas schleimigem Auswurf.

Befunde:

Rö.: eine größere und mehrere kleine Höhlen mit Spiegelbildung im post.-bas. Segment des linken Unterlappens.
Bronchogramm: komplett, keine Höhlenauffüllung.

Morphologie:

Makroskopisch: Annähernd eiförmiges 60 x 50 x 35 mm großes schwabbliges cystisches Gebilde mit braungrauer etwas unebener Innenfläche; Cystenwand 2 bis 3 mm dick; Cysteninhalt bräunlich, schleimartig. An einer Fläche von dünnem Saum von Lungengewebe bedeckt. An dünnerem Pol mehrere bis fast kirschkerngroße Cysten mit zähem schleimigem Inhalt. Im Randgebiet kleinerer kompakter Bürzel. Makroskopisch gewinnt man den Eindruck, daß es sich um einen pulmonalen Cystenprozeß handelt.

Aberrierendes Gefäß : --

Histologisch: Es besteht kein Zweifel, daß der cystische Prozeß innerhalb der Lunge entstanden ist und daß ihm eine dysgenetische Störung der Bronchien zugrundeliegt.

Bronchogene Komponente: Es findet sich ein größeres System von bronchialen Cysten, die gemäß ihrem Wandaufbau vorwiegend zu den Bronchien III. Ordnung gerechnet werden können : Auskleidung mit einem mehrreihigen Flimmerepithel ; elastische Textur nur wenig sekundär degenerativ verändert. Der Aufbau des Peribronchium zeigt keine Besonderheiten im Hinblick auf eine dysgenetische Störung.

Parenchymale Komponente: Im größten Bereich der N.L. ist kein Lungenparenchym sichtbar; lediglich an einem Ende finden sich schlecht entfaltete Alveolen.

Die sekundären entzündlichen Veränderungen sind in diesem Falle nicht so ausgeprägt. Die Hauptcyste zeigt infolge chronischer eitriger und granulierender Entzündung stellenweise eine Zerstörung der Schleimhaut, das reichliche elastische Gewebe ist stark degenerativ verändert. Das Peribronchium ist z.T. verbreitert und fibrosiert. Die vereinzelt vorkommenden Alveolen weisen eine verdickte Wand und verbreiterte elastische Fasernetze auf.

Zusammenfassung:

Überschußdysgenesie im post.-bas. Segment des linken Unterlappens mit vorwiegend bronchialen Strukturen; Störung der parenchymalen Anteile im Sinne einer Hemmungsmißbildung.

Fall III : 25 jähriger Mann

Klinik:

Anamnese:

Zeitweise Hustenreiz und Rasseln. 1958 und 1962 plötzlicher Anfall von Kurzatmigkeit und hohes Fieber.

Befunde :

Rö. : wechselnder keilförmiger Verschattungsbezirk im linken Unterlappen basal ; paravertebral wechselnd cystische bis kirschgroße Aufhellungen.

Bronchogramm: basales Unterlappenbronchialsystem abnorm auseinandergespreizt. Keine Auffüllung des cystisch veränderten Verschattungsgebietes.

Operationsbefund: an der Basis des Unterlappens knapp faustgroßes cystisches Gebilde, das in die dorsale Unterlappenkante übergeht und breit dem Zwerchfell aufsitzt. Keine Verbindung des cystischen Anhängsels mit dem Bronchialsystem nachweisbar (auch nach Bronchusauffüllung unter Druck). Aberrierende Arterie nicht nachweisbar.

Morphologie:

Makroskopisch: Ziemlich großer linker Unterlappen. Laterale Pleura verdickt und undurchsichtig, einige Verwachsungsstränge. Am dorsalen hinteren Rand graubraunes kompaktes Gebilde, das von medial und lateral durch Lungengewebe überlagert ist.

Sagittale Lamellierung: Die Nebenlunge imponiert als ein pilzdachartig die Oberfläche überragendes Gebilde und besteht aus kleinblasig umgewandeltem Parenchym, zahlreichen grauen fibrotischen Strängen und mehreren annähernd haselnußgroßen Cysten, die offensichtlich von erweiterten Bronchien herrühren und deren Auskleidung grau und z.T. leicht gewellt ist. Nach dorsal grobwabiges Parenchym. Nach medial schließt sich der Nebenlunge ein größeres sichelförmiges Fibrosefeld an (s.Abb. 1). Übriges Lungengewebe unauffällig.

Aberrierendes Gefäß : --

Histologisch: Die N.L. erscheint in den histologischen Bildern innerhalb des gesamten Lappens wie ein Fremdkörper. Die Begrenzung wird durch intersegmentales Bindegewebe gebildet. Eine Kommunikation zwischen der orthischen Lunge und dem dysgenetischen Teil ist nicht nachweisbar; dies gilt insbesondere für eine bronchiale Verbindung.

Bronchogene Komponente: Als Ausdruck einer Überschußbildung sind zahlreiche Bronchien von verschiedener Weite und regelrechtem abschnittsentsprechendem Wandaufbau (I. und II. Ordnung) nachweisbar. Außerdem findet sich eine Ansammlung von weiten kleinem dicht liegenden Bronchien III. Ordnung.
Im Peribronchium zeigt sich auffallend viel glatte Muskulatur.

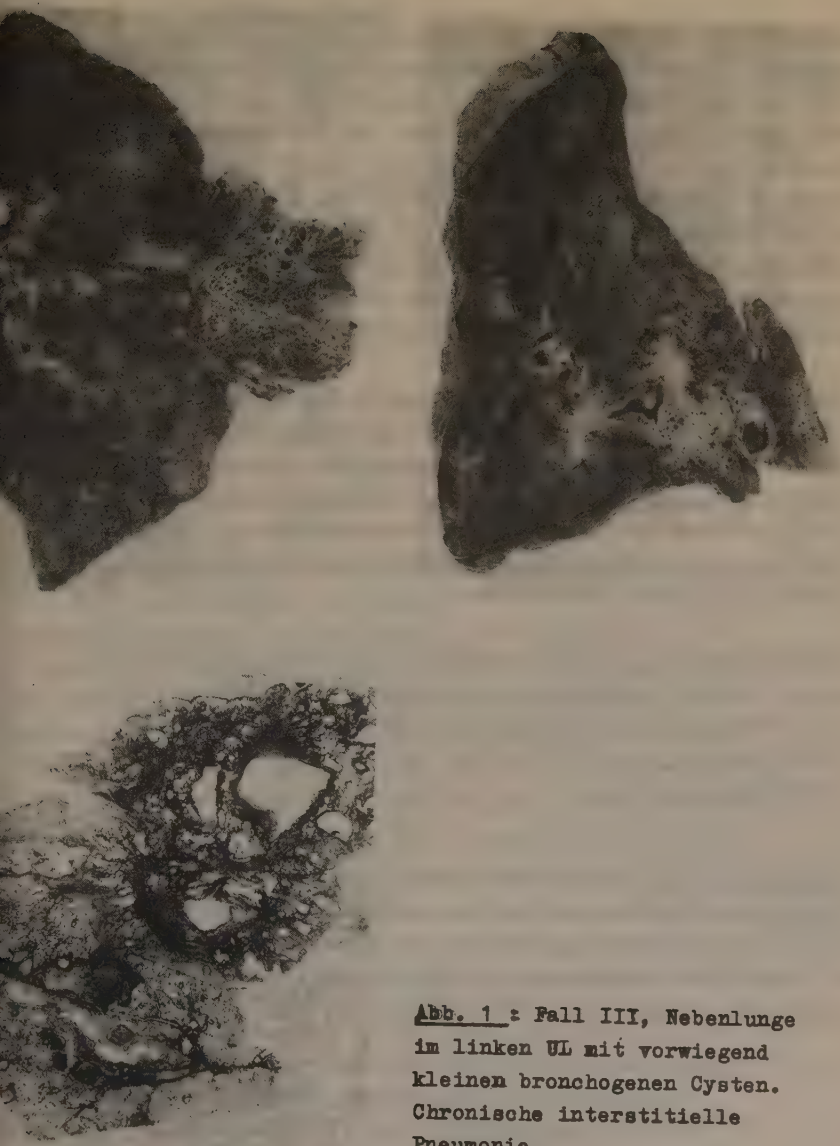


Abb. 1 : Fall III, Nebenlunge im linken UL mit vorwiegend kleinen bronchogenen Cysten. Chronische interstitielle Pneumonie.

Parenchymale Komponente: Das Lungenparenchym ist stark reduziert ; stellenweise sind keine Alveolen nachweisbar. An Stelle des Lungenparenchyms findet sich ein fibrotisches kernarmes Bindegewebe. Für die entzündliche Entstehung dieses Gewebes lassen sich keine verwertbaren Hinweise gewinnen. Es besteht deshalb der Verdacht, daß dieses Bindegewebe zusammen mit der Agglomeration von Bronchien zu einer geweblichen Fehlbildung gehört. Diese Annahme wird unterstützt durch den Nachweis von unregelmäßig eingestreuten Zügen glatter Muskulatur.

Sekundäre entzündliche Veränderungen : Außerdem sind Bindegewebsfelder, die nach Form und Ausbreitung entzündlichen Ursprungs sind, nachweisbar. Sie haben jeweils Beziehung zu dem interalveolären System und sind offensichtlich im Zuge einer chronischen interstitiellen Pneumonie entstanden. Frische entzündliche Vorgänge lassen sich nicht feststellen.

Gefäßkomponente: Großer Gefäßreichtum innerhalb der N.L.: neben kleinen Gefäßen auch zahlreiche großkalibrige Venen und Arterien. Das intersegmentale Bindegewebe enthält große meist dickwandige Gefäße, die arterio-venösen Anastomosen ähneln.

Zusammenfassung: Überschußdysgenesie im post.-bas.Segment des linken Unterlappens mit vorwiegend bronchogenen Strukturen; Entwicklungsstörung der parenchymalen Anteile im Sinne einer Hemmungsmißbildung. Unspezifische chronische interstitielle Pneumonie.

Fall IV : 29 jähriger Mann

Klinik:

Anamnese:

Als zweijähriges Kind linksseitige Pleuritis exsudativa; damals mehrfach punktiert. Im Jahr 2 bis 4 mal erkältet; gelegentlich grünlich-gelblicher Auswurf. August 1963 Stechen links.

Befunde:

Rö.: 1957 o.B.,1960 ca. faustgroße Verschattung, die links dorsal den Herzschatten überlagert. 1963 Spiegelbildung links dorsal. Schichtaufnahmen: cystische Figuren, dichtere Abschnitte, pleuranahe flüssigkeitsgefüllte Höhle.
Bronchogramm: Füllung eines Bezirkes paravertebral-dorsal bis weit nach axillär reichend.
Operationsbefund: Feststellung einer kollateralen Mitbelüftung des kranialen Teils der Nebenlunge. Keine Belüftung des großen cystischen Gebildes und der darunterliegenden verdichteten Abschnitte. Am hinteren Sinus, aus der Aorta entspringendes 5 bis 6 mm starkes, stärker pulsierendes Gefäß. Großer gemeinsamer Venensack, der Einzelvenen zum basalen Unterlappen und zur Spitze abgibt.

Morphologie:

Makroskopisch: Linker Unterlappen: Höhe = 14,5 cm, größte quere Durchmesser an der Basis 12,5 und 7,5 cm. Ausgedehnte allseitige flächenhafte Pleuraverwachsungen. An der dorsalen Kante kegelförmiges (4 cm hohes, an der basalen Fläche 55 x 35 mm im Durchmesser) graugelbes dichtes als Fremdkörper imponierendes Gebilde. Dicht darüber schwabbelnde Cyste.

Sagittale Lamellierung : Keilförmiger Fremdgewebsherd im dorsobasalen Lappenabschnitt, der sich gegen den Kern der basalen Hälfte fortsetzt. Graues Aussehen, stellenweise fleckförmige leichte Brauntönung. Aufbau aus dichtstehenden schleimgefüllten Bläschen. Scharfe Abgrenzung gegen das übrige Lungengewebe ; nur hiluswärts einige feine radiär angeordnete Bindegewebsstränge. Zentral vom genannten Herd riesige 6 x 2,5 cm große glattwandige Cyste, die durch breitere Brücke mit diesem verbunden ist ; in näherer Umgebung kleinere Cystenbildungen (s. Abb. 2). Übriges Lungenparenchym unauffällig.

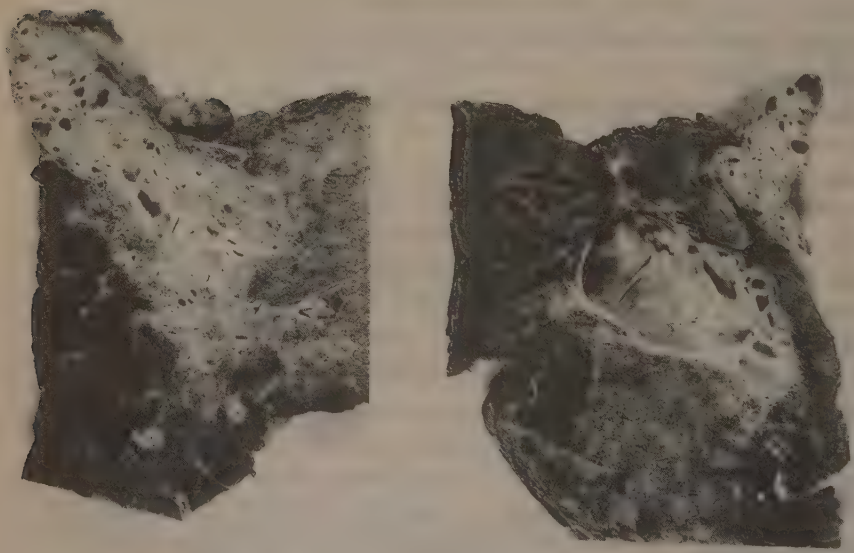


Abb. 2 : Fall IV, Nebenlunge im linken UL mit ausschließlich bronchogenen Cysten von unterschiedlicher Größe.

Aberrierendes Gefäß: 5 bis 6 mm starkes, aus der Aorta entspringendes Gefäß. Verlauf mit dem 6. Segmentbronchus an der medialen Kante (Angaben des Operateurs).

Histologisch: Dieser Fall nimmt eine Sonderstellung ein, da hier die Anlagestörung im Sinne einer Überschußbildung in höchst eindrucksvoller Form zu belegen ist. Das Strukturbild könnte dazu verleiten, von einer Art " Bronchiom " zu sprechen.

Bronchogene Komponente: Ansammlung von verschieden weiten Bronchien, die überall ein gleichartiges Bild aufweisen und ihrem Aufbau entsprechend vorwiegend zu den Bronchien III. Ordnung gehören : Auskleidung mit mehrreihigem zylindrischen Flimmerepithel, scharf gezeichnete Basalmembran, dünne Tunica propria, kräftige Muskulatur und elastische Fasern, spärliche Drüsen und Knorpelspangen.

Das Peribronchium besteht aus gebündeltem, ziemlich dichtem kollagenem Bindegewebe ; elastische Fasern sind nicht sichtbar; dagegen Züge von glatter Muskulatur, deren Verbindung mit der Muskulatur der Bronchien nicht sicher nachweisbar ist. Mit diesem Befund wird die dysgenetische Bedingtheit des Prozesses unterstrichen.

Auffallend zahlreiche z.T. beachtlich große Lymphknoten innerhalb der N.L.

Parenchymale Komponente: Das gesamte Fremdgewebe enthält kein respiratorisches Parenchym !

Sekundäre entzündliche Veränderungen : Als Folge von abgelaufenen Entzündungen zeigen die Bronchialwände stellenweise stark regressiv veränderte elastische Faserzüge. Kleinere Cysten enthalten eingedicktes schleimiges Sekret und desquamierte Epitheliem. Im hiluswärtigen Bereich fächerförmige interlobuläre Fibrose mit Elastose (stark regressiv veränderte Fasern).

Gefäßkomponente: Aberrierendes Gefäß in allen Abschnitten regelrecht. Bronchialgefäße : dickwandig, häufig Fibroelastose der Intima. Keine Entzündung.

Zusammenfassung:

Überschußdysgenesie im post.-bas. Segment des linken Unterlappens mit ausschließlich bronchialen Strukturen ; Hemmung der parenchymalen Anteile. Mäßige bronchiale und peribronchiale Entzündung.

Fall V : 24 jähriger Mann

Klinik:

Anamnese:

Völlige Beschwerdefreiheit.

Befunde:

Rö. : 1958 mehrere Rundherde rechter Oberlappen.

Bronchogramm: 1964 komplettes Bronchogramm, Segmentbronchus 2 etwas nach lateral vorn verschoben. Fingerförmiges Verschattungsgebiet im dorsalen Oberlappensegment, in Zusammenhang stehend mit einer walnußgroßen retrobronchialen kugeligen Verdichtung.

Operationsbefund: Paraoesophageale retrobronchiale Cyste, die mit breitem kurzem und blindem Stiel am Oesophagus hängt und der Hinterwand des rechten Hauptbronchus sowie dem Oberlappen-und Zwischenbronchus fest aufsitzt; Füllung mit dickem gelb-grünem Eiter. Außerdem 2 fingerförmige Pyocelen, die mit der paraoesophagealen Cyste kommunizieren und den Segmentbronchus 2 nach vorn gedrängt haben. Sie finden sich nach Aufklappung des Oberlappens vom oben und medial her. Weder bronchographisch noch anatomisch Kommunikation zum Oesophagus oder Bronchialsystem nachweisbar. Federkieldicke aberrierende Arterie, medial vom Oesophagusstiel, zur inneren oberen Kante der Cyste ziehend.

Morphologie:

Makroskopisch: mehrere Portionen:

(1) Stumpfkegliger Parenchymkegel (75 x 50 x 38 mm), an der Spitze 22 mm langer Spalt, der zu einer kugligen Cystenbildung gehört : 1 bis 2 mm dicke Wand mit angedeuteter Schichtung und bräunlich-grauer Innenfläche. Abgang von 2 bis 15 mm langen zylindrischen Bronchiektasen, die am Ende über feine Poren in kleinere Luftröhrenäste führen. Daneben spindelförmiger Hohlraum. Jenseits dieser Hohlräume kappenförmige Fibrosierung mit auffallend starker gelblicher Fleckung (s. Abb. 3). Periphere Abschnitte atelektatisch und herdfrei.

(2) Restwand : Stumpfkegliges Gebilde (Höhe 17 mm, Durchmesser der Basis 20 und 16 mm) : Mehrere mm dicke derbe fibröse Wand mit gelblicher gehöckerter Innenfläche. Jenseits der Wand gelblich geflecktes Gewebe. Kleiner Rest von Lungenparenchym.

(3) Oesophagusspitze: Kegelförmiges 22 mm hohes Gebilde (Durchmesser 24 und 20 mm), Basis etwas gehöckert, Oberfläche gehöckert und von strangförmigen Faserzügen gebildet. Über 3 mm dicke schwielenartige Wand mit intensiv gelb getönter höckriger Innenfläche.

Aberrierendes Gefäß : Federkieldicke aberrierende Arterie, medial vom Oesophagusstiel zur inneren oberen Kante der Cyste ziehend.

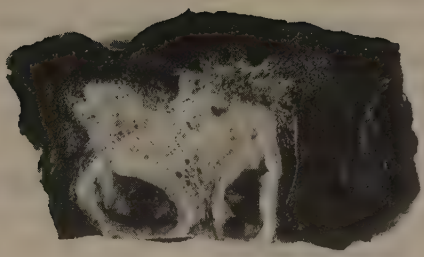


Abb. 3: Fall V, Nebenlunge im rechten OL mit vorwiegend bronchogenen Strukturem, große kuglige und spindelförmige Cyste, multiple kleine Cysten, Ausgeprägte bronchiale u. peribronchiale Entzündung.

Histologisch: ad (1) und (2) :

Bronchogene Komponente: Auffällig ist zunächst eine deutliche quantitative Verschiebung zwischen bronchialem und respiratorischem Gewebe. Es finden sich vorwiegend verschieden weite Hohlräume mit typischem bronchialen Wandaufbau. Die topische Klassifizierung ist jedoch aufgrund der ausgedehnten entzündlichen Veränderungen nicht mehr möglich.

Parenchymale Komponente: Stellenweise ist kein respiratorisches Parenchym sichtbar. An der Außenfläche der großen Cyste finden sich lediglich kleinere diskontinuierliche Parenchymareale.

Die sekundären entzündlichen Veränderungen sind in diesem Fall besonders ausgeprägt : Die bronchogenen Cysten zeigen ausgedehnte entzündliche Wandveränderungen: Im Endobronchium starke diffuse chronische Infiltration mit viel Plasmazellen ; lockere kollagenfasrige und elastica-haltige Schicht mit atrophischer Muskulatur, zahlreiche Follikelbildungen mit Reaktionszentren. Anschließend Fibrosezone mit Knorpelspangen, die stark regressiv verändert sind (zentrale Verkalkungen, konsekutive Verknöcherungen, kappenförmige Neubildungen). Um kleinere Bronchien schwere chronische eitrige Entzündung mit resorptiver Verfettung. Breites peribronchiales Fibroseband mit dgenerativ geschädigten elastischen Faserelementen. Alveoläres Fasergerüst ebenfalls verbreitert und fibrosiert.

Gefäßkomponente: Aberrierende Arterie : -- Bronchialgefäße : Kräftige z.T. anscheinend hypertrophierte Muscularis ; unauffällige Elastica interna.

ad (3) :

Keine Bronchial- oder Lungenparenchymstrukturen nachweisbar. Dagegen glatte Muskulatur, die ähnlich wie im Oesophagus um einen Hohlraum angeordnet und z.T. verzerrt und interstitiell fibrosiert ist. Nach einwärts eitrige Granulationen mit starker resorptiver Verfettung. Der unregelmäßig gestaltete Hohlraum ist von frischen eitrigen Granulationen umgeben und mit frischem fibrinös-eitrigem Exsudat ausgefüllt. An der Außenfläche serosaartige Haut mit Ödemisierung des lockeren subserösen Bindegewebes und zahlreichen weiten kleinen subserösen Gefäßen.
Besonderheiten :
a. Fremdkörperriesenzellen, die doppeltbrechende Bestandteile umgeben und z.T. auch enthalten.
b. Nachweis einer Plattenepithellamelle und subepithelialen Bindegewebes und einer dünnen Muskellamelle.
c. Nachweis eines ovalären homogenen Kalkkörpers, dessen ursprüngliche Struktur nicht mehr zu erkennen ist.

Zusammenfassung:

Überschußdysgenesie im rechten Oberlappen mit vorwiegend bronchogenen Strukturen, Hemmung der parenchymalen Anteile. Erworbene Kommunikation mit dem Oesophagus im Sinne eines Traktionsdivertikels. Schwere unspezifische bronchiale und peribronchiale Entzündung.

Fall VI : 35 jährige Frau

Klinik:

Anamnese:

Seit 2 Jahren rezidivierender Husten und Fieber ; zuletzt auch Haemoptoen ; Schmerzen links unten.

Befunde:

Rö.: Keilförmige Verschattung links paraaortal im Medialabschnitt des Unterlappens.
Bronchogramm: komplett, keine Füllung im Verschattungsbereich.

Morphologie:

Makroskopisch: Kegelförmiger linker Unterlappen (13,5 cm Höhe, größte Durchmesser an der Basis 12,0 und 7,5 cm). An der dorso-lateralen Fläche verdickte undurchsichtige Pleura, darunter ein kompaktes mehrere Segmente einnehmendes Gebilde, das sich nach dorso-medial fortsetzt. Unter durchtrenntem Bronchusstumpf wölbt sich ein walnußgroßer Herd halbkuglig vor. Spitzen-und Lappenrandparenchym schlaff und dystelektatisch ; Pleura matt. An der dorso-medialen Kante mehrere Gefäßunterbindungen, ein über tanzbleistiftdicker Strang mit Gefäßanschnitten über halbkugliger Protuberanz.

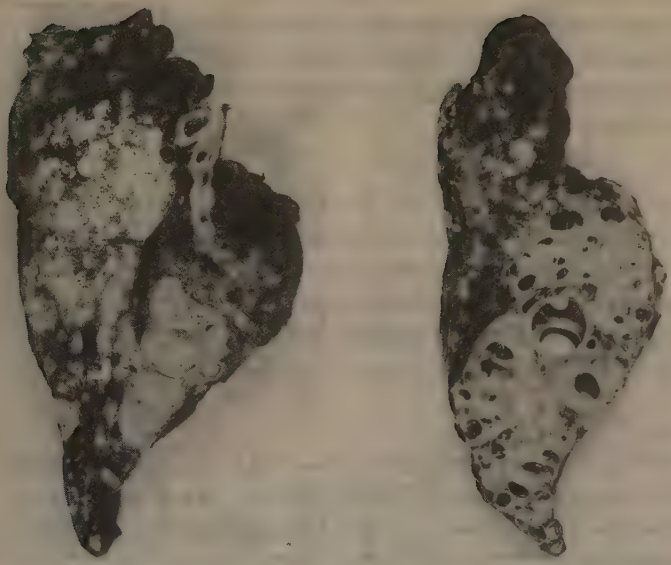


Abb. 4 : Fall VI, Nebenlunge im linken UL, multiple bronchogene Cysten mit glasig-schleimigem Inhalt. Unspezifische bronchiale und peribronchiale Entzündung.

Frontale Lamellierung: Typische " sequestrierte Portion " im medio-basalen und dorsalen Anteil, unscharf begrenzt. Grundgewebe gelbgrau und z.T. kompakt erscheinend. Mehrere bis kirschkerngroße Cysten mit glasig-schleimigem Inhalt (s. Abb. 4).

Aberrierende Arterie: Breiter kurzer Stiel vom der Aorta zur Innenfläche des Unterlappens ziehend, der 2 bleistiftdicke und eine stricknadeldicke aberrierende Arterie enthält (Angaben des Operateurs).

Histologisch: Die Überschußbildung ist nicht in jedem Abschnitt scharf gegen das umliegende Lungengewebe abgegrenzt ; eine Kapsel besteht jedoch nicht. Eine bronchiale Verbindung ist auch histologisch nicht nachweisbar.

Bronchogene Komponente: Es finden sich zahlreiche cystische Hohlräume, deren Wände typische Elemente größerer Bronchien aufweisen : gleichmäßig hohes zylindrisches Flimmerepithel ; Bündel glatter Muskulatur ; elastische Faserzüge ; Knorpelspangen und Drüsenaggregate.

Daneben ist ein dysgenetisches Feld auffällig: Dicht beieinanderliegende unterschiedlich weite und bizarr geformte Hohlräume, die mit bronchialem Epithel ausgekleidet sind und in die geweih- und blütenstempelartige Bildungen hineinragen. Grundgewebe blastemartig. Verwischung durch entzündliche Infiltration.

Das Peribronchium ist aus ungeordnetem teils zu breiten Faserzügen gebündeltem kollagenem Bindegewebe zusammengesetzt, welches als besonderes Merkmal eine Durchsetzung von Zügen glatter Muskelfasern aufweist.

Parenchymale Komponente: Auch in diesem Fall sind nur gelegentlich Gruppen rudimentärer Alveolaranlagen nachweisbar.

Sekundäre entzündliche Veränderungen: Insbesondere die kleinen Bronchien zeigen eine kräftige chronische Wandinfiltration ; das dazugehörige Peribronchium ist stark entzündlich infiltriert und z.T. fibrosiert.

Gefäßkomponente: Aberrierende Gefäße englumig, muskelreich, kräftige intimale und geringere mediale Fibrose. Gefäße innerhalb der N.L.: unterschiedliches Kaliber, vorwiegend dickwandig und muskelhaltig. Verschluß einiger Gefäße durch organisierte Thromben.

Zusammenfassung:

Überschußdysgenesie im linken Unterlappen mit vorwiegend bronchogenen Strukturen; Entwicklungsstörung der parenchymalen Anteile im Sinne einer Hemmungsmißbildung. Unspezifische bronchiale und peribronchiale Entzündung.

Fall VII : 17 jährige Frau

Klinik:

Anamnese:

Angeborene schwere Trichterbrust. Im Alter von 6 Jahren Lungenentzündung.

Befunde:

Rö.: 1950 Feststellung einer angeblichen Herzerweiterung. 1965 Rechtsverlagerung des Herzens ; konstante Schrägstellung des Bronchialsystems nach rechts.
Operationsbefund: Gut pflaumengroße Cyste ; starker Gefäßreichtum der Wand in Richtung auf die Umschlagstelle der pulmonalen Pleura ; bleistiftdicke Vene aus der linken V. anonyma in die Cyste einstrahlend. Gänsegurgelähnliches Ligament oberhalb der linken A.pulmonalis im Hilusbereich. Zäher dickschleimiger grauer Cysteninhalt. In der Mitte der Cystenansatzfläche lippenförmige blinde Bucht, einer Bronchusmündung ähnelnd. Am unteren Rand lungenparenchymähnliche Wurzel.

Morphologie:

Makroskopisch: Eröffnetes leeres cystisches Gebilde (13 x 6 x 5 cm) : an der Oberfläche undurchsichtige graubläuliche Pleura ; Innenfläche von grauer z.T. gefälteter Membran eingenommen ; 2 bis 4 mm dicke Wand. An einem Pol 42 mm langer und 28 und 15 mm dicker Zipfel weich-elastischen Gewebes; auf dem Schnitt Lungen-

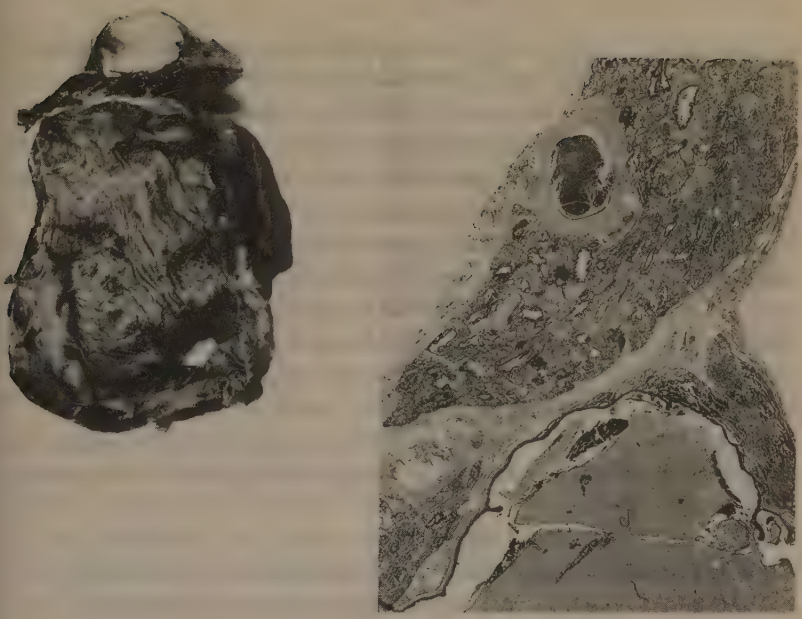


Abb. 5 : Fall VII, Nebenlunge im linken OL mit vorwiegend bronchogenen Strukturen, 13x6x5 cm große Cyste mit gefälteter Wand, daneben kleinere schleimgefüllte Cyste.

parenchym und mit zähem Schleim gefüllter Hohlraum, der keine Verbindung zur genannten Cyste zeigt (s.Abb.5). In den randnahen Teilen kleinere Hohlräume.

Senkrechte Lamellierung: jenseits der Cystenwand schmaler Saum von Lungengewebe nachweisbar.

Aberrierendes Gefäß : s. Operationsbefund.

Histologisch: Die histologische Untersuchung bestätigt den Verdacht einer Dysgenesie.

Bronchogene Komponente: Das Verhältnis zwischen Parenchym und Bronchien ist zugunsten der bronchialem Anteile verschoben. Die Wand der großen Cyste weist alle Bestandteile eines größeren Bronchus (II. Ordnung) auf : typische hochzylindrische Schleimhaut mit deutlicher Basalmembran, zartes Endobronchium ; Elastica ; kräftig ausgebildete eigene Muskelschicht ; große unregelmäßig angeordnete Knorpelspangen, reichlich Drüsenaggregate. Die übrigen größeren Hohlräume zeigen einen ähnlichen Wandaufbau. Daneben zeigt sich noch eine Ansammlung von kleinen Bronchien, die fast einem " Bronchiom " entspricht: einreihiges mehr oder weniger zylindrisches Epithel, umgeben von schmalen Säumen eines feinfasrigen und zellreichen Bindegewebes mit großkernigen Bindegewebszellen.

Das Peribronchium ist breit und gefäßreich. Die elastischen Fasern sind in bestimmter Form angeordnet und verhältnismäßig wenig degeneriert.

Parenchymale Komponente: Es finden sich lediglich vereinzelt Alveolen ; sie sind entfaltet, z.T. mit Blut gefüllt, regelrechter Wandaufbau.

Gefäßkomponente: Aberrierende Arterie : nicht feststellbar. Im Peribronchium finden sich zahlreiche Gefäße, wobei die größeren muskelhaltigen Arterien vorherrschen und außerdem arterio-venöse Anastomosen nachweisbar sind.

Zusammenfassung:

Überschußdysgenesie im linken Oberlappen mit vorwiegend bronchogenen Strukturen ; Hemmung der parenchymalen Anteile.

V. Diskussion

Nach der Literatur hat erstmals HUBER (1777) über eine aberrierende Arterie mit dem Versorgungsgebiet eines Lungenlappens berichtet. Weitere Autoren (MAUGARD 1802, MECKEL 1820, HYRTL 1839, RUGE 1878, HUMPHREY 1885, Mc COTTER 1910, PARK 1912, BATTS 1939) haben in den folgenden Jahrzehnten auf eine ähnlich gestaltete Gefäßanomalie hingewiesen, ohne jedoch die Kombination mit einer Lungenfehlbildung festgestellt zu haben. ROKITANSKY hat 1861 erstmals einem " akzessorischen Lungenlappen " mit fehlendem Anschluß an das Bronchialsystem der Hauptlunge beschrieben.

Seit 1940 liegen zahlreich Berichte über chirurgisch behandelte Fälle von Nebenlungen vor (HARRIS und LEWIS 1939, MOORE 1940, BUTLER 1947, DOUGLAS 1948, HAIGHT 1942). Allen gemeinsam ist die praeoperativ gestellte Fehldiagnose einer " chronischen Lungenerkrankung " und der operative Zwischenfall von verletzungsbedingten Blutungen aus einem aberrierenden Gefäß. Ein direkter Zusammenhang zwischen der aberrierenden Arterie und der " chronischen Lungenerkrankung " wurde jedoch nicht postuliert. Erst PRYCE (1946) betrachtete die Fehlbildung der Lunge und des vaskulären Systems als morphologische und klinische Einheit.

Im vorliegenden Untersuchungsgut ist die Nebenlunge - in Übereinstimmung mit den Angaben in der Literatur - in über der Hälfte der Fälle im linken Unterlappen lokalisiert.

Nach den eigenen Beobachtungen ist die Lungenanomalie meist von stumpfkegliger Gestalt und bewegt sich in der Größenordnung von 4 x 5 x 3 cm bis zu 13 x 6 x 5 cm. Die viscerale Pleura ist im Bereich der Nebenlunge

überwiegend stark verdickt und zeigt z.T. strangförmige bis flächenhafte Verwachsungen. Histologisch findet sich häufig eine kräftige chronische entzündliche Infiltration der Pleura teilweise mit starker Fibrosierung.

Das Studium der morphologischen Befunde im Bereich der Nebenlunge ergibt eine Reihe von geweblichen Störungen. Als konstantes Merkmal der bronchialen Komponente finden sich solitäre oder multiple Cysten. Im Gegensatz zu den Veröffentlichungen, bei denen die Solitärcysten mit 65 % im Vordergrund stehen, überwiegen unter den eigenen Fällen die multiplen Cysten. Die Cysten weisen sowohl im eigenen Untersuchungsgut als auch in den Fällen der Literatur in der Mehrzahl typische bronchiale Strukturen auf (Fall II, IV, V, VI, VII). Die Epithelauskleidung besteht aus einem mehrreihigem zylindrischen Flimmerepithel (eigene Fälle) oder vorwiegend einreihigem zylindrischen Epithel (veröffentlichte Fälle). Nach eigenen histologischen Untersuchungen - in der Literatur fehlen nähere Angaben - handelt es sich, soweit eine Differenzierung der bronchialen Strukturen im einzelnen möglich ist, vorwiegend um Bronchien II. und III.Ordnung. Außerdem weisen 18% der Cysten unter den veröffentlichten Fällen verschiedene Anomalien auf. Es werden hauptsächlich Fehlen bzw. Reduktion von Drüsen und Knorpelspangen erwähnt. BESKIN und ROUGE (1961) berichten über eine typische Nebenlunge mit einer Pankreasdystopie innerhalb der Cystenwand bei einem 14 Monate alten weiblichen Negerkind. Vergleichbare Befunde im Bereich der Cysten konnten unter den eigenen Beobachtungen nicht erhoben werden.

In Übereinstimmung mit den Fällen der Literatur zeigen die Cysten in 40% der eigenen Beobachtungen ausgeprägte entzündliche Veränderungen, deren Ausbildung im

fehlentwickeltem Lungengewebe offenbar durch den fehlenden Anschluß an das Bronchialsystem und die daraus resultierende Sekretstauung begünstigt wird. Neben Ulcerationen und polypösen Säumen von Granulationsgewebe sind starke diffuse chronische entzündliche Infiltrationen in allen Wandschichten (Fall II, V, VI) mit häufig nekrotischen, z.T. in Resorption befindlichen Knorpelspangen (Fall V) nachweisbar. Der Cysteninhalt besteht vorwiegend aus serösem sowie eitrigem z.T. blutigtingiertem Exsudat. Degenerative Veränderungen finden sich im Bereich des elastischen Gewebes sowie der knorpligen Strukturen. Die elastischen Faserzüge weisen häufig große diskontinuierlich auftretende Verklumpungen auf (Fall II und IV). Innerhalb der Knorpelspangen lassen sich zentrale Verkalkungen, konsekutive Verknöcherungen und kappenförmige Knorpelneubildungen nachweisen (Fall V, VII). Die Drüsen sind stellenweise verzerrt und atrophisch (Fall V). Eine direkte Kommunikation der Cysten mit dem Bronchialbaum ist unter den eigenen Beobachtungen in 2 Fällen nachgewiesen worden (Fall I und V). In der Literatur ist in 6 Fällen histologisch eine Kommunikation einzelner Cysten mit dem Bronchialbaum nachgewiesen worden. In 2 dieser Fälle (VAN de VELDE 1957, BUCHANAN 1959) wird die Verbindung als eindeutig sekundär angesehen. BUCHANAN beschreibt eine Perforation der Cystenwand infolge ausgedehnter mit Ulcerationen einhergehender entzündlicher Prozesse. VAN de VELDE weist auf kleine Fistelgänge als Verbindungsstücke hin. Bei den übrigen Autoren fehlen nähere Angaben über die mikroskopische oder makroskopische Beschaffenheit der Verbindung mit den einzelnen Cysten, doch werden ausgedehnte abszedierende Entzündungen beschrieben, die die Annahme einer sekundär entstandenen Verbindung berechtigt erscheinen lassen.

Eine Kommunikation der Cysten mit dem Verdauungstrakt wird in der Literatur bei 3 Fällen (BESKIN und ROUGE 1961,

v. RENS 1962, RUBIN 1966), unter den eigenen Beobachtungen in einem Fall (Fall V) nachgewiesen. Es kann nur schwer beurteilt werden, ob solche Verbindungen erworben oder schon kongenital angelegt sind. In Fall V handelt es sich offenbar um eine sekundär entstandene Kommunikation der Cyste mit dem Oesophagus im Sinne eines Traktionsdivertikels, da histologisch neben ausgeprägten eitrigem Granulationen ein ovalärer Kalkkörper nachgewiesen werden konnte. BESKIN und ROUGE berichten in ihrem Fall über eine Verbindung durch ein Oesophagusduplikat, v. RENS erwähnt ein strangförmiges Gebilde und RUBIN eine Oesophagusfistel, die einen regelrechten Wandaufbau ohne nennenswerte entzündliche Veränderungen aufgewiesen haben, so daß in diesen Fällen an eine primäre Kommunikation gedacht werden könnte.

Zusammengefaßt zeigen diese Befunde, daß an dem kongenitalen Ursprung der Cysten innerhalb der Nebenlunge kein Zweifel besteht und diese als bronchiale Cysten anzusehen sind. Sie sind im Hinblick auf den Entwicklungsvorgang als typische Hemmungsmißbildungen aufzufassen. Die Differentialdiagnose gegenüber den bronchogenen Cysten ergibt sich aus den noch auszuführenden für die Diagnose einer Nebenlunge obligaten mesenchymalen und parenchymalen komplexen Fehlbildungen und dem Vorhandensein einer aberrierenden Arterie.

Neben den bronchialen Cysten seien als weitere bronchogene Anteile der Nebenlunge adenomähnliche Abschnitte mit dichtliegenden kleinen Bronchien (Fall III, VII) erwähnt.

Bemerkenswert ist außerdem ein dysgenetisches Feld in Fall VI mit dicht beieinanderliegenden von Bronchialepithel ausgekleideten Hohlräumen, dessen bizarre Formen an bronchiale Knospungen erinnern.

In der Literatur werden außer einfachen Ektasien rudimentäre Bronchusanlagen sowie Reduktion von Bronchien im Verhältnis zum übrigen Lungengewebe hervorgehoben.

Diese Fehlbildungen sind Ausdruck einer allgemeinen Entwicklungsstörung der Bronchialanlage innerhalb der Nebenlunge. Es handelt sich auf der einen Seite um Überschußbildungen im Form von adenomähnlichen Gebilden. Auf der anderen Seite spielen offenbar Hemmungsfaktoren eine Rolle, die lediglich rudimentäre Anlagen von Bronchien zulassen.

Auch das Peribronchium ist durch Entwicklungsstörungen gekennzeichnet. Unter den eigenen Fällen besteht es vorwiegend aus ungeordneten Faserzügen kollagenen Bindegewebes mit auffallend viel glatter Muskulatur (Fall I, III, IV, VI). Bemerkenswert ist außerdem der Gefäßreichtum und der Nachweis arterio-venöser Anastomosen (Fall III, VII). Ein typisches junges Mesenchym mit einem sehr feinfasrigen und zellreichen Bindegewebe und großkernigen Bindegewebszellen findet sich in Fall VI und VII. In den Veröffentlichungen wird ebenfalls ein "primitives" Mesenchym bei 8% der Fälle festgestellt. Auch das Auftreten von Knorpelinseln neben glatten Muskelfasern im Gerüst wird erwähnt. - Sekundäre entzündliche Infiltrationen finden sich bei der Mehrzahl der eigenen und veröffentlichten Fälle.

Bezüglich des Lungenparenchyms fällt in erster Linie die quantitative Verschiebung zwischen respiratorischem Parenchym und Bronchien zugunsten der bronchialen Strukturen auf. Unter den Veröffentlichungen fehlen bei 57% der Fälle jegliche alveoläre Strukturen ; die übrigen zeigen histologisch eine partielle Aplasie oder Hypoplasie der Alveolen. Auch unter den eigenen Fällen findet sich eine starke Reduktion des Parenchyms (Fall III, V, VII)

mit abschnittsweise vollkommenem Fehlen von Alveolen (Fall II, III, V). In Fall IV sind in der gesamten Nebenlunge keine Alveolen nachweisbar. Bei Vorhandensein von alveolärem Parenchym lassen sich eine ungleichmäßige Anordnung, Form und Größe der Alveolen sowie Vermengung der alveolären Strukturen mit Bronchiolem in von der Norm abweichendem Verhältnis erkennen (Fall I).

Die vorliegenden Untersuchungen beweisen eindeutig, daß die N.L. eine Fehlbildung darstellt. Es handelt sich um eine Überschußdysgenesie, da außer dem orthologischen vollständigen Organ ein zusätzlicher Organteil aufgebaut worden ist. Die Zusammensetzung dieser sog. Nebenlunge ist unterschiedlich. Bronchogene Anteile sind in jedem Falle nachweisbar und immer im Verhältnis zu den parenchymalen Anteilen vermehrt. Das Parenchym ist dagegen häufig hypo-oder aplastisch. Daneben sind Entwicklungsstörungen aller geweblichen Komponenten innerhalb der N.L. ein weiteres Argument für ihre dysgenetische Grundlage. Eine Differenzierung der Bronchien, ihre Ordnung gemäß der Orthologie I, II und III ist in vielen Fällen nicht durchzuführen ; häufig finden sich lediglich rudimentäre Bronchialanlagen. Die in allen Fällen auftretenden bronchialen Cysten entsprechen typischen Hemmungsmißbildungen. Als Folgen einer Entwicklungshemmung im Bereich des Parenchyms sind eine Alveolardysplasie, im Bereich des Mesenchyms ein blastemartiges Gewebe aufzufassen.

Als Ursache für diese komplexe Mißbildung, die in Bezug auf die Ontogenese eine Störung beider Entwicklungsphasen darstellt, kann der Verlust einer gerichteten Wachstumstendenz innerhalb der Nebenlunge wahrscheinlich infolge frühzeitiger Abtrennung der primären Bronchialanlage in Betracht kommen. Die Bedeutung peristatischer Faktoren für die causale Genese der Lungenmißbildungen im

allgemeinen unterstreicht GIESE (1963) aufgrund der in jüngerer Zeit durchgeführten Hypoxieversuche BÜCHNERs.

Eine singuläre aberrierende Arterie findet sich in 77% der veröffentlichten Fälle; 2 bis 6 aberrierende Gefäße werden bei den restlichen Fällen beschrieben. Unter den eigenen Beobachtungen ist der Nachweis der Gefäßanomalie durch den Chirurgen in 4 Fällen gelungen (Fall I, IV, V, VI). Die allgemein anerkannte Regel, daß linksseitige aberrierende Gefäße aus der thorakalen Aorta, rechtsseitige dagegen aus dem Bauchraum ihren Ursprung nehmen, trifft nach der Durchsicht des veröffentlichten Untersuchungsmaterials nicht zu. Die Aorta thoracica -einschließlich ihrer größeren Äste- überwiegt als Ursprungsort bei den linksseitigen aberrierenden Arterien mit 80%, bei den rechtsseitigen mit 70%. Das Gefäß verläuft in der Regel im ligamentum pulmonale. Auffallend ist die Größe des aberrierenden Gefäßes mit einem durchschnittlichen Kaliber von 6 mm im Verhältnis zum Ausmaß des Versorgungsgebietes, welches sich in der Mehrzahl der Fälle auf die Nebenlunge beschränkt. Über Anastomosen der aberrierenden Arterie mit dem Pulmonalkreislauf kann wegen der unzureichenden Angaben unter den veröffentlichten Fällen keine verwertbare Aussage gemacht werden.

Von besonderem Interesse ist die histologische Struktur der aberrierenden Gefäße. Obwohl sie funktionell den Bronchialarterien entsprechen, weisen sie histologisch in den meisten mitgeteilten Fällen den typischen Aufbau einer elastischen Arterie auf, so daß sie morphologisch den Pulmonalarterien zugeordnet werden können. Daneben stehen ausgeprägte arteriosklerotische Veränderungen der Wandschichten sowie entzündliche Prozesse, z.T. als Endangitis obliterans imponierend (s. auch Fall I) im Vordergrund. Bemerkenswert ist, daß die degenerativen Veränderungen nicht nur bei älteren Patienten, sondern

auch bei Kindern beobachtet werden. PRYCE führt sie auf die schweren entzündlichen Vorgänge in der Umgebung zurück. BORRIE (1963) und BATTS (1938) erklären sie durch die erhöhte Druckbelastung. BOLCK (1950) deutet dagegen die Neigung zu degenerativen Veränderungen aufgrund der Diskrepanz zwischen Versorgungsgebiet und Gefäßweite.

Die Entstehung der aberrierenden arteriellen Gefäße kann aufgrund von Lage, Ursprung und Verlauf sowie der entwicklungsgeschichtlichen Vorgänge auf der Persistenz einer Segmentarterie beruhen. Die Ursache dieser Entwicklungsstörung sieht BOLCK (1950) in der funktionellen Beanspruchung des Gefäßes durch die Nebenlunge. Diese Annahme wird durch die auffallend starke Ausbildung der aberrierenden Arterie unterstützt, die sich bei dem geringen Ausmaß des Versorgungsgebietes nur durch den "formativen Reiz des überschüssigen embryonalen Lungengewebes" erklären läßt (AMGWERD 1967). Der teratogenetische Terminationspunkt wird bei einer Embryonenlänge von 7 bis 8 mm angenommen (AMGWERD 1967). Unter Berücksichtigung der subdiaphragmal gelegenen aberrierenden Gefäße muß die Ausbildung bis zum Ende des 2. Fetalmonats abgeschlossen sein, da bei einer Embryonenlänge von 19 mm der vollständige Schluß der Membranae pleuroperitoneales erfolgt (MALL). ABBEY und SMITH (1962) vertreten die Ansicht, daß der auslösende Faktor für die Persistenz der Segmentarterie nicht in der funktionellen Beanspruchung durch die Nebenlunge liegt, sondern eine unzulängliche Versorgung entsprechender Lungenabschnitte durch einen hypoplastischen bzw. fehlenden Pulmonalarterienast als Ursache anzuschuldigen ist. Angaben in der Literatur über eine Reduktion eines Pulmonalarterienastes in 6 Fällen scheinen diese Theorie zu unterstützen. Dagegen spricht jedoch, daß die aberrierende Arterie fast ausschließlich die überschüssige Lungenanlage versorgt und eine vollständige Trennung des Gefäßsystems von A. pulmonalis und aberrierender Arterie vorliegt.

Das Vorkommen von anomalen Venen in 25% der veröffentlichten Fälle von Nebenlungen - neben einer regulären venösen Drainage über das Pulmonalvenensystem in 75% - läßt an eine allgemeine Gefäßbildungsstörung denken. So berichtet BENNET (1966) über einen Fall von Nebenlunge im rechten Unterlappen bei einem 28 jährigen Mann mit weiteren thorakalen Gefäßmißbildungen, wie Hypervaskularisation der thorakalen Arterien, insbesondere der A. mammaria int. und der Bronchialarterien sowie mit Rückfluß des venösen Blutes vorwiegend über die A. pulmonalis sekundär über anomale Venen.

Die Kombination der Nebenlunge mit weiteren Fehlbildungen ist unter den veröffentlichten Fällen in 14% nachgewiesen worden. Dagegen finden sich im eigenen Untersuchungsgut keine weiteren Mißbildungen. Bei den beschriebenen zusätzlichen Entwicklungsstörungen handelt es sich sowohl um Überschuß- als auch um Hemmungsmißbildungen. Das Vorkommen von Relaxatio diaphragmatica in 8 Fällen, von Cystenlunge und Arcus aortae circumflexus in je einem Fall weisen auf hemmende Faktoren in der Organogenese hin, während 2 Oesophagusduplikate sowie 1 akzessorische Pankreasknospe hyperplastische Fehlbildungen darstellen. Diese Entwicklungsstörungen beschränken sich auf den Verdauungs-und Respirationstrakt sowie auf das Gefäßsystem. Nach der Organogenese muß eine Keimschädigung im 1. und 2. Fetalmonat erfolgt sein. Eine Ursache für die Keimschädigung zu dieser Zeit der Schwangerschaft ist aus der Anamnese nicht ersichtlich.

Die Pathogenese der Nebenlunge wird im Schrifttum unterschiedlich gedeutet. Nach der Fraktionstheorie (REKTORZYK 1929) kommt es nach Ausbildung der normalen Lungenanlage zur Abspaltung eines Gewebsbezirkes, dem sog. Lungensequester. Im Gegensatz zu dieser Theorie können im eigenen und im Untersuchungsgut der Literatur keine Defekte in der Hauptlunge nachgewiesen werden.

Die Traktionstheorie (PRYCE 1946) sieht die Gefäßanomalie als primären Faktor der Fehlbildung an. Die aberrierende Arterie soll Anteile der Lungenanlage aus dem Gewebsverband der Hauptlunge abspalten. Dagegen spricht schon das häufige Vorkommen von anomalen Gefäßen – einschließlich persistierenden Segmentarterien ohne Lungenveränderungen im Sinne einer " sequestrated portion " (MAUGARE 1801, MECKEL 1920, Mc COTTER 1910, BARTHEL 1958, BOYDEN 1958, HYRTL 1958, BENNET 1966). BENNET weist bei seinen drei Fällen ausdrücklich auf gleichartige Gefäßanomalien bei ganz unterschiedlichem Lungenbefunden hin, nur im einem Fall ist eine typische Nebenlunge gefunden worden. Auch scheint es mechanisch kaum möglich zu sein, daß die zur Zeit der Bronchienaufteilung relativ kleinen Arterien die stabileren Bronchien verlagern können (BOYDEN 1958).

Die Theorie von ABBEY und SMITH (1956), daß ursprünglich eine Fehlentwicklung der A. pulmonalis vorliegt, die eine zusätzliche Versorgung des Lungensegmentes durch eine aberrierende Arterie erforderlich macht, ist aufgrund der schon erwähnten Befunde nicht wahrscheinlich. Auch der Anschauung, daß sich die Lungenfehlbildung erst post partum infolge veränderter Druckverhältnisse ausbilde (ABBEY und SMITH), muß aufgrund der vorliegenden Befunde widersprochen werden. Der histologische Aufbau der Nebenlunge spricht eindeutig für ihre embryonale Genese. Außerdem sind bei zahlreichen in der Literatur beschriebenen Fällen mit Aplasie der Pulmonalarterie und Versorgung der Lunge durch aberrierende Arterien keine typischen Nebenlungen nachgewiesen worden (BARTHEL, FISHER und v. EPPS 1958, BAUMGARTL und GREMML 1960).

Nach GEBAUER und MASON (1959) soll es sich in den meisten Fällen von Nebenlungen nicht um eine kongenitale Mißbildung, sondern um das Resultat von abgelaufenen frühkindlichen Entzündungsprozessen handeln. Die Gefäßanomalie wird als Reaktion auf schwere entzündliche Veränderungen

im Sinne einer Gefäßsprossung gedeutet. Auch hier muß herworgehoben werden, daß nach übereinstimmenden histologischen Ergebnissen die Nebenlunge eine kongenitale Entwicklungsstörung darstellt.

Der Anschauung (BOYDEN 1958), daß es sich bei der Nebenlunge um ein zufälliges Zusammentreffen von zwei ganz verschiedenen Mißbildungen handele, muß bereits durch das fast ausschließliche Vorkommen der " sequestrated portion " in Kombination mit einer aberrierenden Arterie widersprochen werden.

Nach der Exzeßtheorie (GRUBER 1914, SCHNEIDER 1912, PAUL 1928, BOLCK 1950) handelt es sich bei der Nebenlunge um einen Überschuß in der primären Lungenanlage des Vorderdarms. Dieser sog. Lungensequester kann primär innerhalb der Hauptlunge lokalisiert (intralobäre Sequestration) oder aber vollkommen von dieser getrennt sein oder sekundär mit ihr verschmelzen (extralobäre Sequestration). Nach Ansicht dieser Autoren ist die Gefäßanomalie als sekundär anzusehen.

Die dargestellten makroskopischen und histologischen Befunde der Fehlbildung und die Kenntnisse über die Organogenese des Respirationstraktes sowie der zugehörigen Gefäße kommen dieser Theorie am nächsten. Die orthologische Lunge ist -wie postuliert- regelrecht und vollständig entwickelt. Die "supranumäre Lungenknospung" in Form der Nebenlunge dagegen ist zwar zu einem aktiven Wachstum fähig, doch kommt es zu einem gewissen Verlust der gerichteten Wachstumstendenz (AMGWERD 1967), der komplexe Fehlbildungen beider Entwicklungsphasen verursachen kann. Die arterielle Versorgung der Überschußbildung durch aberrierende Gefäße aus größeren Arterien -wie A. intercostalis, A. subclavia, Truncus coeliacus neben den persistierenden Segmentarterien aus der Aorta- ist ein weiterer Beweis für die sekundäre Entwicklung der aberrierenden Arterie.

Die bronchogene und parenchymale Komponente sowie die Gefäßanomalie müssen aufgrund der morphologischen Manifestation als Einheit betrachtet werden. Das seltene Vorkommen von zusätzlichen Mißbildungen des Verdauungstraktes und Gefäßsystems läßt an mehrfache Störungen in der embryonalen Entwicklung denken.

Die Nebenlunge ist nicht allein eine Fehlbildung von morphologischem und pathogenetischem Interesse sondern auch von außerordentlicher klinischer Bedeutung. Die eigenen Beobachtungen zeigen in Übereinstimmung mit den Fällen der Literatur, daß die Nebenlunge nur in 1/10 der Fälle keine nennenswerten Beschwerden verursacht. Bei den übrigen 90% stehen durchweg mehr oder weniger schwere pneumonieähnliche Krankheitsbilder im Vordergrund.

Haemoptysen treten nach der Literatur und den eigenen Feststellungen bei über der Hälfte der Patienten auf. Im Gegensatz dazu steht die niedrige Beteiligung von Haemoptoen mit 16% am Beschwerdebild der Nebenlunge bei den veröffentlichten Fällen. Da nach Durchsicht des eigenen und veröffentlichten Untersuchungsgutes nur in 1 Fall bei Haemoptysen eine Kommunikation zwischen den Cysten der N.L. und dem orthologischen Bronchialsystem nachgewiesen wurde, kann eine Erklärung für die Blutungen nicht ohne weiteres gegeben werden.

Eine Diskrepanz zwischen der üblichen Lehrmeinung und den mitgeteilten Fällen besteht auch bezüglich des cardiopulmonalen Symptomenkomplexes von Cyanose und Dyspnoe. Diese werden als äußerst selten in der Literatur beschrieben, auch bei den eigenen Fällen sind sie lediglich einmal beobachtet worden, während sie unter dem veröffentlichten Krankengut 10% ausmachen. Verständlicherweise kann die Nebenlunge im Gegensatz zum regelhaften Lungengewebe aufgrund ihrer primären Funktionslosigkeit durch Hinzutreten von entzündlichen Infiltraten keine

Mehrbelastung für Herz und Lunge bedeuten. Auch der ungewöhnliche Li.-Re.-Shunt durch die aberrierende Arterie reicht gewöhnlich nicht aus, um eine Linksherzinsuffizienz klinisch manifest werden zu lassen. Einschränkend ist zu den in der Literatur beschriebenen Fällen zu sagen, daß das Auftreten von Dyspnoe bei den meisten Patienten mit den akuten Krankheitserscheinungen -einschließlich hoher Temperatur- gekoppelt war und somit auf den erhöhten Sauerstoffbedarf bei hochfieberhaften Erkrankungen sowie auf Begleitpneumonien im angrenzenden Lungengewebe zurückzuführen sein dürfte. In zwei Fällen handelt es sich um ältere Patienten, bei denen man zusätzlich eine cardiale Insuffizienz annehmen könnte. Bei einem 23 jährigen Patienten ließ sich die Dyspnoe durch eine respiratorische Insuffizienz infolge einer Cystenlunge erklären.

Besonders hervorzuheben ist, daß die meisten Patienten eine langjährige Anamnese aufweisen; bei den in der Literatur veröffentlichten Fällen bestand durchschnittlich eine 8 jährige Krankheitsdauer, bei den eigenen Fällen sogar eine solche von 13 Jahren bis zur Erkennung und Therapie der Fehlbildung. Dies bedeutet, insbesondere da es sich um jüngere Patienten mit einem Durchschnittsalter von 17 Jahren handelt, eine schwere Belastung für den wachsenden Organismus. Die rezidivierenden und mit Antibiotika schwer zu beeinflußenden Entzündungen des Leidens erfordern häufige Krankenhausaufenthalte, die Leistungsfähigkeit ist herabgesetzt und die Resistenz vermindert. Allgemeine Anfälligkeit für Infektionskrankheiten wird beobachtet. In drei Fällen wird eine Tuberkulose nach mehrjähriger Krankheit beschrieben.

Obwohl theoretisch im Laufe einer langjährigen Erkrankung eine sekundäre Amyloidose infolge der chronischen eitrigen Entzündung auftreten könnte, ist in der Literatur kein derartiger Fall beschrieben worden.

Inwieweit sich eine neoplastische Wucherung in dem fehlgebildeten Gewebe bevorzugt entwickelt, ist schwer zu beantworten. Der ständige Zelluntergang und die Neubildung von Zellen infolge der rezidivierenden Entzündungsprozesse könnten zumindest einen Reiz für eine entgleisende Zellneubildung darstellen. Bei drei in der Literatur veröffentlichten Fällen mit schwerem entzündlichen Veränderungen im Bereich der Nebenlunge wird eine Plattenepithelmetaplasie beschrieben. ELIAS und AUFSES (1960) lehnen allerdings bei einem 48 jährigen Patienten, bei dem sich nach 29 jähriger Krankheit ein gut differenziertes verhornendes Plattenepithelcarcinom innerhalb der Nebenlunge entwickelt hatte, eine Beziehung zwischen der Nebenlunge und dem Carcinom ab.

Die röntgenologische Untersuchung der Träger einer Nebenlunge ergibt regelmäßig einen pathologischen Befund. Neben vorwiegend inhomogenen Verschattungen mit Aufhellungsbezirken werden einoder multiple Aufhellungen ohne Infiltrationen beschrieben. Die typische Lokalisation im postero-basalen Unterlappensegment, die sowohl bei den veröffentlichten und eigenen Fällen bevorzugt gefunden wird, muß an eine Nebenlunge denken lassen. Die bronchoskopische Untersuchung ist übereinstimmend bis auf geringe entzündliche Veränderungen unauffällig. Das Bronchogramm ist in 87% der in der Literatur beschriebenen und in 100% der eigenen Beobachtungen negativ. Eine Verdrängung des orthologischen Bronchialsystems wird bei ca 30% der Fälle beschrieben. Diese Diskrepanz zwischen eindeutig pathologischem Röntgenbild und negativem Bronchogramm engt die Diagnose der Nebenlunge weitgehend ein. Bronchiektasen liegen zwar bevorzugt in den basalen Segmenten eines Unterlappens, weisen jedoch ein entsprechendes Bronchogramm auf.

Der Nachweis der aberrierenden Arterie durch retrograde Aortographie und Katheteruntersuchungen zur Vervollständigung der Diagnose der Nebenlunge wird von den einzelnen Autoren

unterschiedlich bewertet. Einige Autoren halten die Gefäßdarstellung zur Differentialdiagnose von Lungencysten oder Tumoren sowie zur Verhütung von Operationskomplikationen heutzutage für unbedingt erforderlich (ROUAN, BARROUX und CAMAIN 1958, SINEOPOLOUS et al. 1959, SANTY et al. 1959, WELLAUER 1960, BROCARD 1962). Dagegen sind CATHALA et al. (1959) und MANNES (1961) der Meinung, daß auf eine Angiographie wegen der schwierigen und nicht ungefährlichen Durchführung -insbesondere bei oft negativen Resultaten trotz Vorhandenseins eines aberrierenden Gefäßes- verzichtet werden kann. Eine Verdachtsdiagnose aufgrund der röntgenologischen Befunde und der Bronchographie sei vollkommen ausreichend. Dazu ist zu sagen, daß von 18 Angiographien unter 118 veröffentlichten Fällen von Nebenlunge -eigene Beobachtungen liegen nicht vor- 83% ein positives Ergebnis gezeigt haben. Außerdem sind bei den verschiedenen Methoden der Gefäßdarstellung keine ernsthaften Zwischenfälle beobachtet worden. In der Literatur werden Komplikationen bei Angiographien vorwiegend bei Patienten mit kongenitalen Herzfehlern, insbesondere bei ausgeprägtem Re.-Li.-Shunt, angegeben (DOTTER, STEINBERG und JACKSON 1955). Allerdings ist zu betonen, daß der Nachweis aberrierender Gefäße im Thoraxbereich keineswegs pathognomonisch für eine Nebenlunge ist (BENNET et al. 1966). BENNET berichtet über drei Fälle mit übereinstimmenden Lungengefäßanomalien ; nur in einem Fall handelte es sich um eine typische Nebenlunge, während in den beiden anderen Fällen eine segmentale Lungenagenesie bzw. Bronchiektasen beschrieben werden. Eine praeoperative Verdachtsdiagnose ist lediglich bei 12% der Fälle der Literatur gestellt worden. Bei den übrigen Patienten ist die Nebenlunge erst während des chirurgischen Eingriffes diagnostiziert worden.

Operationskomplikationen werden weder bei dem eigenen Untersuchungsgut noch bei den veröffentlichten Fällen

vermerkt. Im allgemeinen ist jedoch die Operation bei unvollständiger oder falscher Diagnose mit gewissen Gefahren verbunden. Bei Lösung der meist ausgedehnten Verwachsungen kann es zur Verletzung des verborgenen aberrierenden Gefäßes und zu lebensbedrohlichen Blutungen kommen, insbesondere da die supradiaphragmal gelegenen Arterien sehr kurz sind und die subdiaphragmalen sich leicht retrahieren können.

VI. Zusammenfassung

Nach der Definition der Nebenlunge wird ein kurzer Überblick über die Entwicklungsgeschichte der Lunge und ihrer Gefäße gegeben. Anhand von 118 Fällen der Literatur sowie des eigenen Beobachtungsgutes wird zum Problem der Nebenlunge Stellung genommen und diese unter morphologischen Gesichtspunkten beleuchtet.

Die Auswertung ergibt ein vorwiegend als rezidivierende Pneumonien imponierendes klinisches Krankheitsbild. Trotz typischer Lokalisation im postero-basalen Segment eines Unterlappens sowie der Diskrepanz zwischen dem pathologischen Röntgenbefund in 100% und negativem Bronchogramm in 87% ist die Verdachtsdiagnose nur bei 12% der Patienten praeoperativ gestellt worden. Offenbar ist das Krankheitsbild klinisch nicht hinreichend bekannt. Als Therapie kommt ausschließlich die Operation in Frage. Postoperative Komplikationen treten in der Regel nicht auf.

Morphologisch stellt sich die N.L. eindeutig als Fehlbildung heraus. Die Mißbildung ist charakterisiert durch die Verschiebung des Verhältnisses zwischen bronchialen und parenchymalen Strukturen zugunsten der bronchogenen Komponente. Als Zeichen der komplexen Entwicklungsstörungen finden sich typische bronchogene Cysten, rudimentäre Bronchusanlagen, adenomähnliche Bronchusansammlungen sowie Alveolardysplasie und ein junges Mesenchym.

Die aberrierende Arterie findet sich in 77% singulär, histologisch überwiegt der elastische Typ mit ausgeprägten arteriosklerotischen und entzündlichen Veränderungen. Anomale Venen werden bei 25% der Fälle beobachtet.

Kombinierte Mißbildungen sind selten (14%) und betreffen den Verdauungs-und Respirationstrakt sowie das Gefäßsystem.

Die Anschauungen zur Pathogenese der Nebenlunge werden diskutiert und die Exzeßtheorie von GRUBER (1914) zu begründen versucht.

Literaturverzeichnis

1. ASKE, KP.
Intralobar sequestration of the lung
Proc. Roy. Soc. Med. 54, 691 (Aug. 1961)

2. AYERS, J.J.; BRAUNER, J.N.; DAVIS, W.J.; SEUFORD, W.H.; SUTLAND, R.C.
Pulmonary sequestration associated with partial anomalous pulmonary venous return from the opposite lung
Amer. J. Med. 40, 470 (Mar. 1966)

3. AMSLER, R.
The sog. bronchopulmonale Lungensequestration
Helvetia Chirurgica Acta, Vol. 28, 52 (Apr. 1961)

4. AMSLER, R.
Nebenlungen
Ergebnisse der gesamten Lungen- und Tuberkulose-forschung, Band 16, (1967)

5. ANDRADE MA DE, PEIXOTO HS
Congenital intralobar sequestration of the lung
Rev. clin. farm..(Rio) 77, 56 (Dec. 1963)

6. BARTHEL, H.
Diagnostische Bedeutungen chirurgischer Lungenerkrankungen
Thoraxchirurgie 5, 412 (1958)

7. BATES, M.
A pulmonary artery from the abdominal aorta
J. thorac. Surg. 8, 505 (1938)

8. BAUMGARTL, F.; GREMMEL, H.
Pulmonary sequestration and its clinical significance
Thoraxchirurgie 7, 547 (1960)

9. BENNET, J.; CHALUT, J. and PROT, D.
Complex abnomalities of the pulmonary vascularisation
Ann. Radiol., 9, 495 (1966)

10. BERGMANN, M.; FLANCE, J.J.
Vascular changes in bronchopulmonary sequestration
J. thorac. Surg. 31, 199 (1956)

11. BESKIN, C.A.; ROUGE, B.
Intralobar enteric sequestration of the lung containing aberrant pankreas
J. thor. card. Surg. 41, 314 (1961)

12. BOLCK, F.
Zur Frage der Entstehung von Nebenlungen
Virchows Arch.path.Anat. 319, 20 (1950/51)

13. BORRIE, J.; LICHTER, J.; RODDA, R.A.
Intralobar pulmonary sequestration
Brit. J. Surg. 50, 625 (1963)

14. BOYDEN, E.A.
Development anomalies of the lung
Amer. J. Surg. 89, 79 (1955)

15. BOYDEN, E.A.
Bronchogenic cysts and the theory of intralobar sequestration. New Embryologic Data.
J. thorac. Surg. 35, 604 (1958)

16. BROCARD, H.
The value of retrograde aortography in the diagnosis of pulmonary sequestration
J. Franc. Med. Chir. Thor. 16, 65 (Jan.1962)

17. BUCHANAN, M.C.
Sequestration of the lung
Arch. Dis. Chilh. 34, 137 (Apr. 1959)

18. BUTLER, F.F.
Discussion
J. thorac. Surg. 16, 199 (1947)

19. CATHALA, J.; GALEY ; MARTIN ; RENAUT, P.
Sequestration pulmonaire intralobaire
Nourrisson 47, 125 (1959)

20. CHARPIN, J.; LONGEFAIT, H.; PAYAN, H.; LIEUTAUD, R.; GUIGOU, G.
Tuberculisation of a sequestrated pulmonary area
Rev. Tub. 24, 1202 (Nov. 1960)

21. CLAMAN, M.A., EHRENHAFT, J.L.
Bronchopulmonary sequestration
J. Thoracic, Surg. 39, 531 (1960)

22. COOLEY, J.C.
Intralobar bronchopulmonary sequestration
Dis. Chest. 42, 95 (JUL. 1962)

23. DISPAN DE FLORAN, CHEVRET R.
Exclusion ou sequestration pulmonaire kystique
Maroc. medical 36, 707 (Jul. 1957)

24. DOTTER, C.T.; JACKSON, F.C.
Death following angiocardiographie
Radiology 54, 527 (1950)

25. DOUGLASS,R.
Anomalous pulmonary vessels
J. thorac. Surg. 17, 712 (1948)

26. EAKER,A.B.; HANNON,J.L.; FRENCH,S.W.
Pulmonary sequestration
Amer. J. Surg. 95, 31 (1958)

27. ELIAS,K.; AUFSES,A.H.
Squamous cell carcinoma occurring in an intralobar pulmonary sequestration
Exp. Med. Surg. 18, 36 (1960)

28. FISHER,J.M.; van EPPS,E.F.
Aplasia or hypoplasia of one pulmonary artery
Amer. Heart J. 58, 26 (1959)

29. GALLAGHER,P.G.; LYNCH,J.P.; CHRISTIAN,J.H.
Intralobar bronchopulmonary sequestration of the lung
New Engl. J. med. 257, 643 (1957)

30. GEBAUER,P.W.; MASON,C.B.
Intralobar pulmonary sequestration associated with anomalous pulmonary vessels
Dis. Chest. 35, 1 (1959)

31. GERARD,F.P.; LYONS,H.A.
Anomalous artery in intralobar bronchopulmonary sequestration
New. Engl. J. med. 259, 662 (1958)

32. GIESE, W.
Patholog. Anatomie der cystischen Lungenerkrankungen
Langenbecks Archiv für klinische Chirurgie 304, 333 (1963)

33. GRUBER, G.B.
Über Nebenlungenbildung bei kongenitalem Zwerchfelldefekt
Beitr. path. Anat. 59, 491 (1914)

34. HAIGHT, C.
Diskussion in Brown. A method of treatment of large pulmonary air cysts.
J. thorac. Surg. 11, 617 (1942)

35. HARRIS, H.; LEWIS, J.
Anomalies of the lung with special reference to the danger of abnormal vessels in lobectomy
J. thorac. Surg. 9, 666 (1940)

36. HASCHE,E.; FORSTMANN, W.
Zum Krankheitsbild der intralobären Sequestration
Thoraxchirurgie 4, 144 (1956)

37. HUBER, J.
Observationes aliquod de arteria singularia pulmonis concessa
Acta helv. phys. -math.-anat.- bot.-med.8,85 (1777)

38. HUMPHRY,L.
Accessory lobe of the lung
J. Anat. (Lond.) 11, 345 (1885)

39. HYRTL, J.
zit. nach STÖCKER, E. (1958)

40. JUANEDA,A.; SAUCHELLI,A.; LESCANO,A.
Pulmonary sequestration
Dia Med. 32, 2452 (Nov. 1960)

41. MALL, B.
zitiert bei AMGWERD (1967)

42. MANNES,P.; GRUWEZ,P.; DERRIKS,R.; DE MEES,J.
Cystic lobar sequestration
Acta tuberc. Belg. 52, 13 (1961)

43. MARTINY,P.J.
Bronchopulmonal sequestration
Nord. med. 61, 500 (1959)

44. MAUGARS,A.
Description d'une artere pulmonaire considerable, naissant de l'aorte abdominale
I. de Med. 3, 453 (1801)

45. MC COTTER, R.E.
On occurrence of pulmonary arteries arising from thoracic aorta
Anat. Rec. 4, 291 (1910)

46. MECKEL, J.
Über eine merkwürdige Gefäßabweichung
Arch. Physiol. 6, 453 (1920)

47. MOORE, J.A.
Discussion of Paper by B.BLADES and E.M. KENT : Individual ligation technique for lower lobectomy
J. thorac. Surg. 10, 84 (1940)

48. NIELSEN, P.E.
Intralobar bronchopulmonal sequestration
Amer. J. Roentgen 92, 547 (Sept. 1964)

49. PARK, H.
zitiert bei AMGWERD (1967)

50. PAUL, F.
Fehlbildungen im Bereiche der Atmungsorgane
Virchows Arch. path. Anat. 267, 295 (1928)

51. PINNEY,C.T.; SALYER, J.M.
Bronchopulmonary sequestration
J. thorac. Surg. 33, 791 (1957)

52. PRYCE, D.M.
Lower accessory pulmonary artery with intralobar sequestration of lung
J. Path. Bact. 58, 458 (1946)

53. PRYCE, D.M.; SELLORS, T.H.; BLAIR, L.G.
Intralobar sequestration of lung associated with an abnormal pulmonary artery
Brit. J. Surg. 36, 18 (1947)

54. RANNIGER,K.; VALVASSORI, G.E.
Angiographic diagnosis of intralobar pulmonary sequestration
Amer. J. Roentgen 92, 540 (1964)

55. REKTORZIK, E.
Über akzessorische Lungenlappen
Z. Ges. Ärzte Wien 17, 4 (1861)

56. V. RENS, Th.J.G.
Intralobar sequestration of the lung
Arch. Chir. Neerl. 14, 24 (1962)

57. REY, A.J.
Pulmonary sequestration associated with pulm. tuberculosis
Prensa Med. Argent. 47, 3413 (1960)

58. RIBAUDO, C.A.; ROSSI, P.; COMER, J.V.
Intralobar bronchopulmonar sequestration. Demonstrated by aortography and selective arteriography of the anomalous vessel
Ann. Int. Med. 64, 381 (1966)

59. ROKITANSKY, C.
Lehrbuch der Pathologischen Anatomie, Bd. 3, 44
(Wien 1861)

60. ROUAN, M. ; BARROUX, P.; CAMAIN, R.
Sequestration of the lung
Presse med. 66, 879 (1958)

61. RUBIN, E.H.; RUBIN, M.; ATTAI, L. et al.
Intralobar pulmonary sequestration. Aortographic demonstration.
Dis. Chest. 50, 561 (1966)

62. RUGE, C.
Demonstration im Ges. Geburtshilfe u. Gynäk.
Berl.klin.Wschr. 1878

63. SANTY, M.M.; GALY; JAUBERT DE BEAUJEU; LATARJET, R.G.; TOURAINE et BETH ENOD
La sequestration pulmonaire kystique avec artere anormale
Lyon med. 91 (13), 555 (1959)

64. SCHNEIDER, P.
Die Mißbildungen der Atmungsorgane
In: Die Morphologie der Mißbildungen des Menschen und der Tiere
Bd. III/2 Gustav Fischer Verlag (Jena 1912)

65. SINEOPOULOS, A.P.; ROSENBLUM, D.J.; MAZUMDAR, H.; KIELY, B.
Intralobar bronchopulmonary sequestration in children. Diagnosis by intrathoracic aortography
J. Dis. Child. 97, 796 (1959)

66. SMITH, R.A.; ABBEY, R.
Some controversial aspects of intralobar sequestration of the lung
Surgery, Gynecology and Obstetrics 114, 57 (1962)

67. STARCK, D.
Embryologie
G. Thieme Verlag Stuttgart (1965)

68. STEPHENS, M.L.
Intralobar bronchopulmonary sequestration
J. Ind. Med. Ass. 29/8, 309 (1957)

69. STÖCKER, E.
Über die intralobäre Sequestration der Lunge
Frankf. Z. Path. 69, 452 (1958)

70. TALALAK, P.
Pulmonary sequestration
Arch. Dis. Childh. 35, 57 (1960)

71. TURUMEN, M.; HARJOLA, P.
Intralobar sequestration of the lung
Annales Chirurgiae et Gynaec. Fenn. 46/4,451 (1957)

72. VAN DE VELDE, E.; VAN DER STRAETEN,M.; VERSTRAETEN,J.M.
La sequestration pulmonaire
J. Belge radiol. 40/5, 593 (1957)

73. WALL, C.A.; LUCIDO, J.L.
Intralobar bronchopulmonary sequestration
Surg. Gynec. Obstet. 103, 701 (1956)

74. WARNER, C.L.; BRITT, R.L.; RILEY, H.D.
Bronchopulmonary sequestration in infancy and childhood
J. Pediat. 53, 521 (1958)

75. WELLAUER, J.
Abnorme Gefäßversorgung und Sequestration eines Lungenabschnittes (sog. intralobäre Lungensequestration)
Fortschr. Röntgenstr. 92, 278 (1960)

76. WELLAUER, J.
Die Lungensequestration und der Herzzwerchfellwinkel
Der Radiologe 2, 74 (1962)

77. WITTEN,D.M.; CLAGETT,O.T.; WOOLNER,L.B.
Intralobar bronchopulmonary sequestration involving upper lobes
J. Thoracic Surg. 43, 523 (1962)

78. Case Records of the Massachusetts Gen. Hosp.,Case 45192,
New Engl. J. M. 260/19, 985 (1959)

Herrn Professor Dr.med. W. M a ß h o f f danke ich für die freundliche Überlassung des Themas der vorliegenden Dissertation, für seine wertvolle Hilfe bei der Durchführung der Arbeit und zahlreiche wissenschaftliche Anregungen.

Mein Dank gilt auch Herrn Dr.med. W. H ö f e r für seine Ratschläge bei der Ausführung der Arbeit und für lehrreiche Diskussionen.

L e b e n s l a u f

Am 6. Mai 1940 wurde ich als Tochter des Arztes Dr.med. Karl Unholtz in Heidelberg geboren.

Von 1946 bis 1950 besuchte ich die Grundschule in Heidelberg, danach die Elisabeth von Thadden-Oberschule. Im Frühjahr 1952 zogen wir nach Berlin-Kladow um. Bis zum Bestehen der Reifeprüfung im Frühjahr 1960 war ich Schülerin der Lily-Braun-Oberschule in Berlin-Spandau. Zwischenzeitlich war ich für ein Jahr als Austauschschülerin in den USA.

Im Mai 1960 begann ich mit dem Studium der Medizin an der Freien Universität in Berlin. Vom Herbst 1962 bis zum Sommer 1963 studierte ich in Freiburg und Kiel an der Medizinischen Fakultät. Im Oktober 1963 heiratete ich. Im Herbst 1966 bestand ich in Berlin das medizinische Staatsexamen.

Vom November 1966 bis Ende August 1967 war ich als Medizinalassistentin im Pathologischen Institut der F.U. Berlin beschäftigt. Hier begann ich auch mit den Vorarbeiten für die vorliegende Dissertation.
Vom Oktober 1967 bis April 1968 arbeitete ich als Medizinalassistentin zur weiteren Ausbildung in der II. Medizinischen Klinik des Städtischen Krankenhauses Berlin-Spandau. Danach setzte ich meine Tätigkeit als Medizinalassistentin in der Chirurgischen Abteilung des Stadtkrankenhauses Rendsburg fort.